UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1969 - THÈSE N° 59

TROUBLES NEUROPSYCHIATRIQUES DU SYNDROME DE TURNER

(A propos de 10 cas)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le 9 Mai 1969

par

Martine BROUSTRA-CAPDEPONT

Née le 13 Juillet 1940 à Saint-Etienne-de-Baïgorry (Basses-Pyrénées)

EXAMINATEURS

MM. P. DELMAS-MARSALET ..... *Président*

M. BLANC, Professeur ..... *Juges*

J. RIVIÈRE, Professeur ..... *Juges*

D. VINCENT, Agrégé ..... *Juges*

IMPRIMERIE CASTET - BORDEAUX

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543910_0065

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1969 - THÈSE N° 59

TROUBLES NEUROPSYCHIATRIQUES DU SYNDROME DE TURNER

(A propos de 10 cas)

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le 9 Mai 1969

par

Martine BROUSTRA-CAPDEPONT

Née le 13 Juillet 1940 à Saint-Etienne-de-Baïgorry (Basses-Pyrénées)

EXAMINATEURS

MM. P. DELMAS-MARSALET..... *Président*

M. BLANC, Professeur..... ... *Juges*

J. RIVIÈRE, Professeur..... *Juges*

D. VINCENT, Agrégé ..... *Juges*

IMPRIMERIE CASTET · BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. G. PORTMANN, R. SIGALAS.

DOYEN : M. F. TAYEAU. — **ASSESSEURS :** MM. J. MASQUELIER, P. LAUMONIER.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. CHARRIER, DUBREUIL, CREYX, DARGET, R. SIGALAS, G. PORTMANN, M. RIVIÈRE, R. GIRARD, C. PIFFAULT, R. FABRE, R. DUFOUR, P. FOURMENT, E. AUBERTIN, X.-J. DUBECQ, L. MASSÉ, A. LACHAPÈLE, G. VITTE.

PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.	
P. DELMAS-MARSALET	*Clinique des maladies nerveuses et mentales.*
P. DERVILLÉE	*Médecine légale et Médecine du travail.*
R. MANDOUL	*Zoologie et parasitologie.*
R. CASTAGNOU	*Toxicologie et hygiène appliquée.*
J. REBOUL	*Carcinologie.*
P. MESNARD	*Chimie organique et Chimie analytique.*
R. GRANDPIERRE	*Physiologie.*
P. BROUSTET	*Clinique médicale cardiologique.*
J. MAGENDIE	*Clinique chirurgicale.*
F. TAYEAU	*Biochimie médicale A.*
G. MAYER	*Histologie et embryologie.*
P. BLANQUET	*Physique nucléaire appliquée et radiobiologie.*
R. SARIC	*Clinique médicale.*
L. POUYANNE	*Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique.*
J.-J. DUBARRY	*Hydro-climatologie thérapeutique et clinique des maladies de l'appareil digestif.*
F.-J. TRAISSAC	*Clinique thérapeutique.*
R. MAHON	*Clinique d'accouchements.*
R. PAUTRIZEL	*Immunologie et biologie parasitaire.*
Mlle G. ROUGIER	*Biologie appliquée à l'éducation physique et aux sports.*
G. MOUSTARDIER	*Bactériologie.*
E. BESSIÈRE	*Clinique ophtalmologique.*
H. LEGER	*Anatomie pathologique.*
J. MASQUELIER	*Matière médicale.*
G. MORETTI	*Clinique médicale propédeutique et médecine tropicale.*
N	*Clinique oto-rhino-laryngologique.*
P. LAUMONIER	*Clinique chirurgicale pleuro-pulmonaire.*
J. LENG-LÉVY	*Clinique médicale et des maladies infectieuses.*

MM.	
R. LETAC	*Pathologie et recherche chirurgicales.*
R. QUILICHINI	*Pharmacie galénique.*
E. NEUZIL	*Biochimie médicale B.*
R. STOLL	*Biologie.*
J. LANGE	*Clinique urologique.*
P. FRÉOUR	*Hygiène et Clinique de pneumophtisiologie.*
F. RIGAUD	*Anatomie.*
J. FAURE	*Médecine expérimentale et physiopathologie.*
G. DUBOURG	*Clinique chirurgicale des maladies cardiaques.*
J. VILLAR	*Clinique gynécologique.*
P. LE COULANT	*Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.*
M. BERGOUIGNAN	*Pathologie nerveuse et mentale.*
J. DUHAMEL	*Physique médicale et pharmaceutique.*
R. BABIN	*Pharmacie chimique.*
N.	*Séméiologie médicale.*
H. CHOUSSAT	*Pathologie médicale.*
L. CHASTRUSSE	*Clinique obstétricale.*
P. VERGER	*Clinique médicale des maladies des enfants.*
F. LAPORTE	*Chirurgie générale.*
R. TINGAUD	*Clinique chirurgicale.*
H. LAUBIE	*Botanique et cryptogamie.*
Cl. RICHIR	*Anatomie pathologique.*
R. GOLSE	*Chimie générale et Chimie minérale*
J. BAILENGER	*Zoologie et biologie animale.*
J.-Cl. COLLETER	*Chimie analytique.*
H. BRICAUD	*Médecine générale.*
P. BENOIT	*Clinique odonto-stomatologique.*
Cl. MARTIN-DUPONT	*Clinique néphrologique.*
J. CANELLAS	*Pharmacodynamie et hydrologie.*
R. CANIVENC	*Histologie.*
G. DELORME	*Electroradiologie.*
J. DEPAULIS	*Séméiologie chirurgicale.*

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

MM.	
J. RIVIÈRE	*Médecine générale.*
J. DAVID-CHAUSSÉ	*Médecine générale.*
J. MARQUEVIELLE	*Biochimie médicale.*
H. DULONG DE ROSNAY	*Bactériologie.*
M. BLANC	*Neuro-psychiatrie.*
Cl. MASSÉ	*Chirurgie générale.*
R. MARAUD	*Histologie et embryologie.*
P. DU PASQUIER	*Bactériologie*
J. STAEFFEN	*Médecine générale*

MM.	
J.-P. DUBECQ	*Obstétrique.*
R. CROCKETT	*Chimie organique et chimie analytique.*
G. NEVERRE	*Physiologie.*
J. MEUNIER	*Histologie.*
A. SERISÉ	*Hygiène.*
P. FERRET-BOUIN	*Physique médicale.*
J. VIDEAU	*Anatomie.*
R. CASTAING	*Médecine générale et thérapeutique*

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES :

MM.	
P. BLANCHOT	*Médecine générale.*
L. DOUTRE	*Chirurgie générale.*
R. JENSEN	*Chimie biologique.*
J. BROUSSIN	*Electroradiologie.*
R. TESSIER	*Pneumo-phtisiologie.*
Mme J. SÉCHET	*Biochimie médicale.*
C. LAGARDE	*Carcinologie.*
C. BÉRAUD	*Thérapeutique.*
H. LAZARINI	*Médecine légale et Médecine du travail.*
J. SOUMIREU-MOURAT	*Obstétrique.*
G. CABANIEU	*Médecine générale.*

MM.	
R. LE LOURD	*Pneumo-phtisiologie.*
L. COURAUD	*Chirurgie générale.*
J. BENTÉGEAT	*Hématologie.*
Cl. VRIGNAUD	*Physique pharmaceutique.*
P. SOURREIL	*Dermato-vénéréologie*
L. ARNÉ	*Médecine générale et thérapeutique*
Cl. MARTIN	*Pédiatrie.*
R. BAUTE	*Cryptogamie.*
V. DARGELOS	*Microbiologie.*
Mlle S. LARCEBAU	*Toxicologie.*
C. WONÉ	*Médecine générale et thérapeutique.*

UNIV. LEIDEN BIBL.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES (suite) :

MM.	
I. JULIEN	*Médecine générale et thérapeutique.*
J.-J. BATTIN	*Pédiatrie.*
M. DALLOCCHIO	*Cardiologie et maladies vasculaires*
J. AUBERTIN	*Maladies infectieuses.*
P. VÉRIN	*Ophtalmologie.*
M. GOT	*Neuro-chirurgie.*
J. TAVERNIER	*Electroradiologie : diagnostic et thérapeutique.*
MM.	
J. VINCENT	*Physiologie et explorations fonctionnelles.*
L. CHEVAIS	*Anesthésiologie.*
G. GILLARDEAU	*Anesthésiologie.*
J. HONTON	*Orthopédie et traumatologie.*
M. BOMBART	*Orthopédie et traumatologie.*
A. HUGUES	*Cancérologie.*
M. SABATHIÉ	*Anesthésiologie.*

AGREGES EN EXERCICE :

MM.	
P. DARMAILLACQ	*Chirurgie générale.*
M. PORTMANN	*Oto-rhino-laryngologie.*
F. BALLANGER	*Urologie.*
P. BIRBIS	*Chirurgie générale.*
J.-P. CALAMEL	*Chirurgie générale.*
L. TEXIER	*Dermato-syphiligraphie.*
MM.	
H. POUYANNE	*Neuro-chirurgie.*
P. LOISEAU	*Neurologie et psychiatrie.*
R. GENESTE	*Orthopédie.*
F. FONTAN	*Chirurgie générale.*
J. LASSERRE	*Orthopédie.*

AGREGES LIBRES :

MM.	
G. FAUGÈRE	*Obstétrique.*
M. L'ÉPÉE	*Médecine légale.*
MM.	
H. CABANIÉ	*Anatomie.*
L. CORCELLE	*Ophtalmologie.*

CHARGES DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCES :

MM.	
P. BONJEAN	*Anatomie.*
M. LAHOURCADE	*Parasitologie.*
M. SENTENAC	*Anatomie.*
G. DELMON	*Anatomie pathologique.*
MM.	
J. TRIBOULEY	*Immunologie, sérologie.*
F.-X. MICHELET	*Stomatologie.*
E. JOUZIER	*Chimie biologique (pharmacie).*
L. PINSON	*Oto-rhino-laryngologie.*

Le Conseiller administratif, Secrétaire de la Faculté : André ARGILAS.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation, ni improbation.

A MES GRANDS-PARENTS

A LA MEMOIRE DE MA MERE

En souvenir de qui j'ai terminé cette thèse où elle avait placé beaucoup d'espoir et de fierté.

A MON PERE

Qu'il trouve dans ce travail un réconfort et l'expression de ma tendresse.

A MON MARI JEAN

Qui m'a apporté un soutien constant pendant mes études.

A MES FILS, JEAN-PASCAL ET XAVIER

A MA TANTE

A MES BEAUX-PARENTS ET MA BELLE-SŒUR

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

Au Docteur J. PARADIS,

Directeur régional.

Dont la vive compréhension m'a toujours soutenue.

ET A TOUS MES COLLABORATEURS
DES LABORATOIRES ROUSSEL

Au Docteur BOURGEOIS,

Chef de clinique, Assistant des hôpitaux.

Qui a inspiré le sujet de cette thèse et dont l'amabilité s'accompagne d'une rare rigueur d'esprit, tempérée d'humanisme.

A Madame BARTHELEMY,

Psychologue.

Qui a accompli la partie psychométrique de ce travail avec un dévouement et une conscience de tous les instants.

A Monsieur le Professeur FAURE,

Professeur de Médecine expérimentale,
Biologiste des hôpitaux, chef de service,
Croix de guerre 1939-1945,
Croix du Combattant volontaire de la Résistance,
Officier des Palmes académiques,
Senior Fellow de l'Institut neurologique de Montréal
(Université Mc Gill).

Qui m'a accueillie avec une rare courtoisie dans le laboratoire d'électro-encéphalographie pour profiter de son riche enseignement.

A TOUS LES ASSISTANTS
DU LABORATOIRE D'ELECTROENCEPHALOGRAPHIE

A Monsieur le Docteur VERIN,

Au Docteur LEURET,

Qui nous ont aidée dans l'élaboration de cette thèse.

A NOS JUGES :

Monsieur le Docteur D. VINCENT,

Maître de conférences agrégé de physiologie
et exploration fonctionnelle,
Biologiste des hôpitaux.

Scientifique du rêve mais aussi poète.

Monsieur le Professeur J. RIVIERE,

Professeur de Séméiologie médicale,
Médecin des hôpitaux, chef de service,
Officier des palmes académiques.

Qui nous a permis d'utiliser les dossiers de son service et fortement encouragée dans ce travail par ce goût qu'il nous a toujours manifesté de la psychologie humaine.

Monsieur le Professeur M. BLANC,

Professeur sans chaire (neuropsychiatrie),
Médecin des hôpitaux, chef de service,
Directeur d'études de la section de psychopathologie
(Institut psychologique).

Votre enseignement de la psychiatrie, dans son souci constant d'humanisme, est pour moi un stimulant quotidien de ma vocation.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur DELMAS-MARSALET,

Professeur de clinique des maladies nerveuses et mentales,
Membre correspondant de l'Académie de Médecine,
Médecin des hôpitaux,
Officier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre 1914-1918,
Officier des Palmes académiques,
Médaille de vermeil du Service de Santé de la Marine.

Vous nous faites, Monsieur, le très grand honneur de présider cette thèse. Votre enseignement, depuis les premières années de médecine, par sa clarté et son expression passionnée, a toujours constitué pour moi un idéal de la connaissance.

INTRODUCTION

« La triade infantilisme, cou palmé et déformation du coude (cubitus valgus) survenant chez le même individu n'est pas habituelle et, à ma connaissance, n'a pas été antérieurement rapportée. Ceci est suffisamment intéressant pour justifier cette communication, bien que chaque signe, pris individuellement, ne soit peut-être pas très rare. »

En 1938, Turner décrivit ainsi un syndrome qui devait plus tard porter son nom. Il ajoutait ensuite qu'il n'y avait pas de retard mental, première notation dans la littérature sur les possibilités intellectuelles des cas rapportés.

En 1944, Wilkins & Fleischmann introduisent le terme d'agénésie ovarienne basé sur des constatations nécropsiques et biopsiques.

Ils signalent, comme critère biologique fondamental, l'augmentation des F.S.H.

En 1949, Barr & Bertran mettent en évidence la présence d'une masse chromatinienne dans les noyaux cellu-

laires permettant ainsi le diagnostic cytologique du sexe.

Ces sujets d'apparence féminine présentaient, après application de cette technique, un sexe chromatinien masculin. Gumbach propose alors le terme de dysgénésie gonadique.

Enfin, plus récemment, les techniques d'études des chromosomes humains ont permis de mettre en évidence une anomalie chromosomique caractérisée par la présence de 45 chromosomes haplo X (XO). On décrit actuellement de nombreuses mosaïques qui rendraient compte de formes moins complètes, moins malformatives, aux limites nosographiques plus floues.

On peut ainsi définir le syndrome de Turner comme un infantilisme avec :

— petite taille,
— cou palmé et cubitus valgus,
— aplasie ovarienne,
— sexe chromatinien de type mâle,
— caryotype répondant à la formule « XO — ».

On a décrit de nombreuses malformations associées :

a) *Anomalies de la peau et des phanères où dominent :*
   — œdèmes lymphangiectasiques,
   — implantation basse des cheveux,
   — hyperlétorisme,
   — épicanthus,
   — synéchies interdigitales.

b) *Anomalies du squelette :*
   — brachysyndactylie,
   — arachnodactylie,
   — syndactylie,
   — augmentation des impressions digiliformes du crâne,
   — microcéphalie,
   — palais ogival,
   — déformations thoraciques,

— cyphoscolioses,
— spina bifida occulta.

c) *Des anomalies des muscles et articulations :*
— hypoplasie des muscles,
— strabisme par insuffisance de la musculature externe.

d) *Des anomalies du système nerveux :*
— ptosis bilatéral (Ulrich, 1930),
— atteinte du IV et parfois du VI.

e) *Anomalies des vaisseaux :*
— télangiectasies, angiomes.

f) *Anomalies viscérales avec :*
1° Malformations cardiaques :
— communication interauriculaire,
— communication interventriculaire,
— coarctation aortique.
2° Pulmonaires, digestives et urinaires.

Les premières observations concernaient uniquement des femmes. Depuis 1943, l'association « nanisme, anomalies multiples chez un garçon impubère de vingt et un ans » fut décrite par Flavell.

Depuis, la possibilité de Turner d'expression mâle est admise par la majorité des auteurs.

Depuis les travaux de Lejeune, Gautier & Turpin (1959), on commence à bien connaître les troubles neuropsychiatriques liés aux aberrations chromosomiques (autosomes ou gonosomes).

Pour les chromosomes sexuels, les travaux ont porté sur le syndrome de Klinefelter, les hermaphrodismes et pseudo-hermaphrodismes et enfin sur le syndrome de Turner. Les premières études ont porté sur le problème de l'association possible d'une débilité mentale avec sa fréquence plus ou moins significative dans ce cadre des dysgénésies gonadiques. Ensuite, on s'est intéressé à la possibilité de perturbations particulières, traduisant un

CHAPITRE PREMIER

LES OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

Br... (M.-C.), dix-huit ans et demi.

Histoire de la maladie.

Adressée en 1961 en consultation au Professeur Rivière, puis hospitalisée.

En fait, histoire complexe qui débute à la naissance. Elle naît à huit mois environ, déclarée non viable. Poids : 1,500 kg. Absence de suture longitudinale. Fontanelles très larges, qui persistent trois ou quatre ans. Strabisme.

Les parents l'adressent à la Salpétrière, en 1958, où est porté le diagnostic d'hypothyroïdie. A ce moment, la malade mesurait 1,015 m et pesait 22,700 kg.

Le test de fixation à l'iode 131 donne une fixation de :

— 15 % à la sixième heure ;

— 12 % à la vingt-quatrième heure ;

— 10 % à la quarante-huitième heure.

Non modifiée par T.S.H.

E.E.G. : tracé dans les limites du normal.

Q.I. : 0,72 au Binet Simon.

Traitée alors par Thyroboline.

En 1956, opérée de son strabisme.

En 1961, au moment de l'hospitalisation (13 ans), la taille est de 1,18 m et le poids de 28 kilos. On note alors un habitus bien particulier, avec tête large, yeux très écartés

avec hypertélorisme. Palais ogival. Extrémités petites avec ébauche de syndactylie II et III aux pieds et signe d'Archibald au niveau des mains. Diamètre :

— Bitrochantérien : 30 centimètres.

— Bihuméral : 24 centimètres.

— Grand trochanter sol : 60 centimètres.

Surtout, absence de développement pubertaire :

— Seins inexistants ;

— Absence complète de pilosité ;

— Règles non apparues.

On envisage alors le diagnostic de syndrome de Turner. L'analyse d'un frottis buccal montre l'existence d'un sexe chromatinien négatif.

Fixation iode radio-actif montre une très nette hypofixation (1 % 24 heures après la prise). On pratique également un Q.I. au Wechsler qui est égal à 0,55.

Conclusion : syndrome de Turner avec une note d'hypothyroïdie.

Revue en 1963 où il est noté : taille, 1,225 m, 32,700 kg ; aucune évolution pubertaire, mais très gros progrès sur le plan psychologique.

En 1964, on note : aucune modification sensible, sauf une prise de poids à 39 kilos.

En 1967, aucune modification sensible. Taille identique, absence de développement pubertaire.

Antécédents familiaux :

Aînée de quatre enfants. Deux filles actuellement, quinze ans et demi et sept ans et demi ; un garçon de quatorze ans. Leur développement est normal. A noter que Marie-Christine est née après deux grossesses malheureuses de sa mère. En effet, le premier enfant est mort-né avec aspect d'hydrocéphalie. La deuxième grossesse donne naissance à une fille qui décède au deuxième mois peut-être de toxicose. Elle aurait été normale.

Aucun antécédent particulier dans la famille du père ou de la mère.

Examens.

Examen neurologique :

— Réflexes vifs avec ostéopériostés, diffusés, dominant aux membres inférieurs.

— Signe de Babinski à gauche.

Examen ophtalmologique (Pr Verin) :

— Acuité visuelle de 10/10, mais astigmatisme hypertrophique oblique dominant à gauche.

— *Sens chromatique :* confirmé par le Fansworth qui montre une « low discrimination » associée.

Etude psychologique.

Entretien. — M.-Ch. est accompagnée par sa mère institutrice. Regard vif, paraît s'intéresser à la conversation, mais n'intervient pas dans les explications que donne sa mère.

« M.-Ch. est née neuf mois après la mort du deuxième enfant. Ma grossesse a été difficile ; j'étais dépressive, ayant déjà perdu deux enfants. Je pleurais sans cesse.

» M.-Ch. nous a donné immédiatement du souci. Elle a été considérée comme anormale et non viable. En fait, tout s'est arrangé, elle a marché à dix-huit mois et parlé à un an. Elle a toujours été petite. Nous avons remarqué sa petite taille vers quatre-cinq ans.

» En fait, elle était très agréable et très éveillée. Capricieuse certainement. A cinq ans, elle lisait couramment. Son écriture a été plus longue à obtenir. Elle a toujours été droitière. Nous nous sommes beaucoup occupés de sa scolarité.

» Elle a passé son C.E.P. à quinze ans. Elle a toujours eu des difficultés en mathématiques, mais possède par contre une excellente mémoire.

» Actuellement, elle vit à la maison et suit un cours ménager. Elle est gentille, mais on lui passe beaucoup de caprices. Elle est très désordonnée, c'est une qualité certaine chez elle. Nous la surveillons beaucoup, jamais elle ne reste seule ni ne sort en ville, car nous avons toujours peur qu'elle ait un accident. Nous n'avons jamais osé la « lâcher ».

» Elle parait jalouse de sa sœur de quinze ans qui sort. En fait, elle n'exprime jamais ouvertement ses sentiments. Nous supposons qu'elle est jalouse, dans son regard, parfois. Elle doit se sentir différente des autres. C'est bien pour cela que nous l'entourons beaucoup.

Entretien avec M.Ch. — Souriante mais son regard fixe la porte par où est sortie sa mère. Elle répond aux questions de manière très conformiste, ne s'explique pas.

« Aimez-vous vos parents ?

— Oui, ils sont gentils.

— Et votre sœur ?

— Oui, elle est gentille.

— Pourquoi ne sortez-vous pas avec elle ?

— Je préfère rester à la maison avec maman.

— Vous pensez aux garçons ? »

Elle rit et ne répond pas.

Puis l'entretien tourne court, car elle souhaite que maman revienne.

Donc, contact très infantile, très grosse dépendance à la mère.

Du récit de la mère, on peut conclure que M.-Christine a été élevée dans un maternage étroit, anxieux. Sa naissance après la mort des deux premiers enfants, et la certitude pendant plusieurs années qu'elle était anormale, peut donner la mesure de cette anxiété.

Sa scolarité a été très surveillée (la mère est institutrice), mais l'obtention du C.E.P. paraît pour la mère la limite supérieure de ses possibilités. A dix-huit ans, elle vit dans le sillage de sa mère, ne sort pas. Avec gentillesse, sans conflit apparent. Seule ombre au tableau, la jalousie que l'on croit deviner pour sa sœur. Mais toute cette existence se donne un air de fête. « Elle est vivante, heureuse », conclura sa mère.

Test de Wechsler-Bellevue :

Q.I. : 51.

Echelle verbale : 72.

Performance : 40.

Donc, débilité franche.

Test de Rorschach :

Planche 1 : ne voit rien.

Planche 2 : des taches de sang.

Toutes les autres planches sont refusées, sauf la 8 où elle voit un animal avec beaucoup d'insistance mais sans pouvoir le préciser.

Test de Bender :

— Déficience très importante dans la reproduction des angles.

— Déficience dans l'évaluation des proportions respectives.

— Egalement mauvaise orientation.

Test de Head :

— Première et troisième épreuves : toutes les épreuves sont reproduites en miroir.

— Troisième épreuve : les ordres donnés sont réussis intégralement.

Dessin de personnages :

— Absence :
de cou,
de main et de doigts,
de sourcils,
de pieds.

— Les seuls signes de féminité sont :
les cheveux,
le boutonnage tout le long du vêtement.

Schéma corporel - Copie d'attitude : schéma corporel très flou, très mauvaise intégration.

F. de Rey : résultat très mauvais.

OBSERVATION N° 2

Ag... (Annie), vingt-deux ans.

A été présentée au Professeur VERGER, vers l'âge de sept ans, pour arrêt de croissance. Vers quinze ans, ébauche de puberté avec discret développement mammaire et règles irrégulières et peu abondantes.

N'a jamais été réglée normalement. Depuis 1965, subit un traitement hormonal par cycles artificiels.

En 1966 (Dr LEURET), on note :

— Taille : 1,40 m, 45 kilos.
— Aspect harmonieux quoiqu'un peu massif.
— Palais ogival.
— Cubitus valgus. Noevi cutanés.
— Dysgénésie du quatrième métacarpien.
— Implantation basse des cheveux.
— Existence d'une tachycardie sinusale.
— Frottis buccal : sexe chromatinien négatif.

Annie a deux sœurs :

— Une de trente et un ans, mariée, un enfant ;
— Une de huit ans.

Aucune particularité pathologique.

ENTRETIEN PSYCHOLOGIQUE.

Se présente seule. Aspect agréable, ouverte, souriante, répond très facilement aux questions.

Actuellement, elle travaille comme aide-comptable. Elle a obtenu son certificat d'études et, après trois ans de collège technique, son C.A.P. d'aide-comptable. A toujours été une bonne élève. S'intéresse bien aux études.

Ses parents sont divorcés depuis dix ans. Elle habite chez sa mère, mais voit encore son père. S'entend très bien avec sa mère.

Jusqu'à quinze ans, ou seize ans, n'a pas trop remarqué sa petite taille. Maintenant, elle a des crises de cafard lorsqu'elle se compare aux autres.

Elle a peu de relations dans son milieu de travail. Elle ne se lie pas facilement, mais a quelques amies avec qui elle sort.

Aime bien assister aux représentations théâtrales.

Lorsqu'elle est seule, elle ne s'ennuie pas.

A un complexe envers les hommes qu'elle associe à l'idée de sa petite taille.

Elle est attirée par les hommes grands, d'aspect physique plutôt « bien ». Mais elle a peur de ne pas leur plaire. N'a jamais eu de relations sexuelles, mais souhaiterait en avoir. Rêves érotiques où interviennent parfois les femmes. Masturbation depuis l'âge de quatorze ans. Elle sait qu'elle ne peut pas avoir d'enfants, ce qu'elle regrette, car elle aime beaucoup les enfants. Elle souhaiterait en adopter un pour ne pas être « seule plus tard ». Elle aimerait se marier, ne sait pas si elle trouvera un homme à qui plaire. Si la possibilité ne se présente pas, « elle n'en fera pas un drame ». Très heureuse d'être réglée depuis 1965. « Je ressemble mieux aux autres. » Donc, entretien très détendu où Annie montre un apparent optimisme. Elle exprime par contre le complexe de sa petite taille, son regret de ne pouvoir être mère, son inquiétude de ne pas plaire aux hommes. Par contre, elle s'intéresse à son travail, elle a une sociabilité bien développée.

A noter une tachycardie paroxystique à expression surtout nocturne. Elle se réveille souvent la nuit dans un état d'angoisse, en proie à des cauchemars.

EXAMENS.

Examen neurologique. — Normal.

E.E.G. : activité fondamentale légèrement ralentie avec un rythme α à 8 c/s labile, non modulé mais réactif et bien

spatialisé. Absence d'anomalies paroxystiques ou lentes focalisées.

Wechsler-Bellevue :

— Global : 107.

— Echelle verbale : 122.

— Echelle de performance : 88.

Test de Bender :

— Difficultés d'orientation.

— Mauvaise appréciation de la position relative des éléments.

Test de Head :

1° Main, œil, oreille, résultat très satisfaisant.

2° Epreuve jugement orientation, erreurs par manque de perception des détails.

Les personnages :

— Masculinité exprimée dans les vêtements et la coiffure.

— Mains présentes, mais nombre de doigts inexact.

— Absence des oreilles.

— Attitude dynamique d'élan vers une relation féminine et vice-versa.

Schéma corporel :

— Position des bras correcte.

— Position des mains défectueuse.

Copie d'attitude :

— Normale.

Figure de Rey :

— Elaboration perceptive spatiale satisfaisante.

Test de Rorschach :

1° Etude formelle :

R : 21.

T : 21 mn 20 s.

$\frac{T}{R}$: 61 secondes $\simeq$ 1.

G : 13
GD bl : 1 } 66 %.
GD blp : 4 : 19 %.
D : 2
Dm : 1 } 14 %.
F ± : 2.
F + : 8.

CF : 5 F (C) : 5 / (C) F : 1

K : 1.
FK : 1.
K : 2.
F %.
F + % : 90 %.
Σ C : 5.
Σ (C) : 2,5 +/1 : 3,5.

TR I1 : $\frac{1}{5}$

TR I2 : $\frac{3}{3,5}$

2° Contenu :

A : 4
Ad : 1 } 5 : 24 %.
H : 2.
Anat. : 3.
Masque : 1.

Géog. : 2.	Arch. : 1.
Emb. : 1.	Bot. : 1.
Frag. : 1.	Rocher : 1.
Nuages : 1.	Volcan en éruption : 1.
Obj. : 1.	Feu : 2.

3° Chocs :

Pl. 6 choc au symbolisme sexuel (1 mn 38 s).

4° Interprétation symbolique :

— Inhibition importante.

— Attitude crispée.
— Mauvaise adaptation au réel concret.
— Affectivité non cadrée, tendance à l'impulsivité.
— Pas d'adaptation spontanée voulue et constante donc anxieuse.
— Incertitude intérieure.
— Préoccupation de son corps (planche 2).
— Choc à la planche 6 traduisant l'angoisse sexuelle.

OBSERVATION N° 3

La... (Christiane), vingt-six ans.

Consulte pour la première fois, en 1959 (Dr Leuret), alors âgée de dix-huit ans, pour petite taille et aménorrhée primaire. Elle mesure alors 1,30 m. Absence de développement mammaire et de pilosité pubienne. On relève une série de malformations :

— Palais ogival ;
— Cubitus valgus ;
— Taches pigmentaires ;
— Implantation basse des cheveux.

L'auscultation montre un souffle systolique net latéro-sternal. Une consultation ultérieure de cardiologie évoquera une possible C.I.A. mais sans retentissement hémodynamique.

L'étude du frottis buccal montre l'existence d'un sexe chromatinien positif.

Caryotype établi : XO.

Entretien psychologique.

Vient seule à l'entretien, présente un visage ouvert, énergique.

Elle est la cadette d'une famille de trois enfants. Une sœur aînée (27 ans), mariée, et une sœur de vingt-deux ans.

Son père est employé de commerce et sa mère sans profession.

Sa scolarité a été moyenne. Elle s'intéressait bien aux études. Elle a passé son certificat d'études et son C.A.P. de couture. Elle a toujours eu une très bonne mémoire.

Après son C.A.P., elle a travaillé dans un magasin qui prépare des cheveux postiches.

Depuis, elle travaille à quelques travaux de couture chez ses parents.

En fait, elle participe à beaucoup de jeux de société et recherche les concours radiophoniques. Dès qu'une occasion se manifeste dans sa ville, elle se présente.

Si elle avait eu une belle voix, elle aurait tenté une carrière de chanteuse.

Plus jeune, elle aurait voulu se marier et avoir des enfants. Maintenant, elle accepte bien la situation. N'a jamais eu de relations sexuelles. Elle s'intéresse au sexe masculin, mais doute que ses désirs ou sentiments puissent être acceptés. Elle pense qu'aucun homme ne pourra l'aimer. Masturbations régulières depuis quinze ans.

Maintenant, elle a organisé une vie indépendante dans laquelle elle est heureuse.

Elle voyage pour se distraire et s'instruire.

Elle échappe à l'emprise de sa mère qui voudrait encore l'habiller comme une petite fille. Elle n'a pas voulu que ses règles soient provoquées artificiellement, car elle pense que cela changerait son vécu par rapport à l'homme.

Elle a conscience d'avoir actuellement sublimé son problème. Elle confie qu'elle se sent parfois nerveuse, irritable, sans raisons. Elle souffre de céphalées occipitales fréquentes.

Examens.

Examen neurologique. — Normal.

E.E.G. : sur un fond d'activité polyrythmique mal organisée, on note la présence en pariéto-temporale gauche *d'anomalies lentes δ de basse amplitude,* plus marquées dans les montages à grande distance interélectrode et d'origine fonctionnelle probable.

Wechsler-Bellevue :

— Echelle complète : 117.

— Echelle verbale : 126.

— Echelle de performance : 105.

Test de Bender :

— Très bons résultats.

— Légère déficience des positions relatives.

Test de Head :

— Résultats très satisfaisants.
— Hésitations ou rectifications, mais pas d'erreurs.

Les personnages :

— Personnage féminin complet, sauf absence de sourcils et d'oreilles.
— Expression d'une attitude dynamique, air rieur. Personnage masculin de profil avec absence de sourcils et d'oreilles. Air plus sévère, plus sérieux que le personnage féminin.

Schéma corporel - Copie d'attitude :

— Schéma.
— Position des bras correcte.
— Position des mains correcte.
Copie : exacte.

Figure de Rey : élaboration perceptive satisfaisante avec le soutien du testeur, le graphisme perd lors de la reproduction en adresse, exactitude, précision. Tendance à bacler l'épreuve. Manque d'application. Beaucoup d'oublis.

Test de Rorschach :

1° Analyse formelle :
R : 50.
T : 23 minutes.
$\frac{T}{R}$: 27 secondes.
6 : 5 : 10 %.
D : 32 : 64 %.
Dd : 7 : 14 %.
Dblp : 3
6 Dblp : 1
Dd Dblp : 1
Dblp Dm : 1
} 12 %.

F + : 31
F ± : 4 } 36.
F — : 1

FC : 1 (C) : 1
CF : 1 F (C) : 6
C (F) : 1

FK : 4.

F % : 72 %.
F + % : 90 %.
Σ C : 1.5.
Σ (C) : 5,5.

$$TRI\ 1 : \frac{4}{5,5}$$

2° Contenu :

A : 12
Ad : 21 } 66 %.

H : 0.
Hd : 0. } 0 %.
Géogr. : 5.
Anat. : 4.
Frag. : 3.
Obj. : 3.
Bot. : 2.

3° Chocs :

Les temps de latence les plus longs sont planches 3 et 6 : 19 secondes. Planche 3 : absence de vision humaine, 6 ban donc 14 %.

4° Etude symbolique :

— Intelligence plus concrète qu'abstraite.
— Tendances restées infantiles. Personnalité qui cache ses difficultés d'adaptation en s'efforçant d'être comme tout le monde, qui réprime ses émotions et contracte sa personnalité.
— Grosse difficulté dans le vécu du corps humain.

— Tendances oppositionnelles à l'égard du monde extérieur.
— Ambiguïté par rapport à l'agressivité sous-jacente.
— Le problème essentiel est le vécu de sa relation avec autrui : refoulement des problèmes ? Ambiguïté quant au sexe du personnage ?
— En tout cas, incapacité de s'identifier aux autres humains.
— Certainement *vécu d'ambivalence de sa corporéité*.
— Tendances à la dévitalisation.
— Tonalité dépressive contre laquelle elle lutte.
— Personnalité infantile.

OBSERVATION N° 4

Four... (Catherine), dix ans.

Consulte pour la première fois, en 1965 (Dr Leuret), pour petite taille.

Elle mesure à cette date 1,16 m, pèse 20 kilos. On note :

— Implantation basse des cheveux ;
— Palais ogival ;
— Cubitus valgus ;
— Pas de développement pubertaire ;
— Frottis buccal montre un sexe chromatinien négatif.

En 1967, mêmes constatations. Taille : 1,17 m.

Entretien psychologique.

Vient à l'entretien avec sa mère. Elle est née à terme pesant 3,450 kg. Elle est fille unique. Difficile à élever, présentant dès la naissance vomissements et diarrhée. Ne supporte aucun lait, jusqu'à l'âge de quatre ou cinq ans.

Présente de fréquentes infections bronchiques.

A toujours été espiègle et dissipée.

Travaille moyennement. Elle est actuellement au cours moyen première année. Très distraite. Il faut très souvent stimuler son attention. Très nette tendance à mentir. Exemple : elle entend ses parents dire qu'elle va peut-être changer d'école. Précédant la décision, elle se rend elle-même à l'autre école sans avertir ses parents à qui elle dit qu'elle va toujours à l'école habituelle.

A la maison, elle est affectueuse, mais très instable. Demande toujours à être entourée de camarades.

Examens.

Examen neurologique. — Normal.

E.E.G. : activité polyrythmique avec un rythme α à 9 c/s réactif, à diffusion temporale. Nombreuses ondes lentes postérieures. On note surtout à l'hyperpnée la présence de *sharps* θ et d'éléments de morphologie pointue, diffus, bilatéraux synchrones, plus amples dans les dérivations temporales.

Conclusion : irritabilité et instabilité du tracé.

Q.I. :

— Résultat global : 94.

— Echelle verbale : 105.

— Echelle performance : 84.

Wechsler (pour enfant) :

— On note à l'*épreuve des cubes :* difficultés d'orientation spatiale importante. Trois cubes bien placés sur quatre

Assemblage d'objets :

— Reconnaît l'objet final à obtenir, mais place les objets sans aucune logique constructive en relation avec le schéma représenté mentalement.

Test de Bender :

— Très nette déficience dans chacune des parties de l'épreuve. Mais les déficiences peuvent être dues à son âge. (Pour Bender, les épreuves sont reproduites de manière satisfaisante à partir de onze ans.)

Test de Head :

— Difficultés dans la construction de l'espace et dans la compréhension du sens symbolique.

Les personnages.

1° *Femme :*

— Expression de la féminité :

— par les cheveux,

— par le dessin de la robe.

— Visage de dos ou, s'il est de face, absence complète de détails.

Articulation des bras au niveau du cou :

— Absence de mains ;
— Les doigts seulement à la main droite ;
— Les bras écartés.

2° *Homme :*

— Seule la chevelure indique la masculinité ;
— Absence des mains ;
— Absence des oreilles ;
— Aucune articulation entre le corps et le cou ;
— Bras écartés, donc expression d'un certain mouvement.

Schéma corporel - Copie d'attitude :

— Schéma corporel encore flou, mal intériorisé.

— Reproduction incorrecte. Ne comprend (l'image étant de face) qu'elle doit exécuter à droite ce qu'elle voit à gauche.

Figure de Rey : bonne structuration des données visuo-spatiales pour son âge. Mais ce sujet n'a pas réalisé une élaboration suffisante du stimulus présenté.

En effet, le processus de reproduction est inférieur au processus de copie.

Déficience mnésique importante dans l'exactitude et la précision.

Test de Rorschach :

1° Analyse formelle :

R : 58.
T : 20 minutes 23 secondes.
$\frac{T}{R}$: 21 secondes.
G : 0.
D : 22 / Dm : 5 } 25 : 46 %.
Dd : 14 / Ddm : 3 } 20 : 34 %.
Ddi : 3.
Do : 3 : 5 %.
Dblp : 7 / Ddblp : 1 } : 13 %.

F + : 31 CF : 4 F (C) : 8.
F ± : 7 FC : 1
F — : 1 C : 4
C'b : 6

F % : 67 %.
F + % : 88 %.
Σ C : 4 + 0,5 + 6 + 9 : 19,5.
Σ (C) : 4.

TRI 1 : $\frac{0}{19,5}$

TRI 2 : $\frac{0}{4}$

2° Contenu :

Géog. : 17 — 6 « Lac gelé ». Obj. : 6 (5 croix).
11 « Montagnes ».

A : 4
Ad : 14 — 31 %.

Hd : 4
H : 0 — 6 %.

Nat. : 5 (6 « herbe »).
Feu : 1.
Sang : 1.
Anat. : 1.
Bot. : 1.
Frag. : 2.
Elément : 1.
7 têtes en Ad ou Hd.

3° Chocs :
— Choc initial : 73 secondes.
— Choc au blanc Pl. 3 : 23 secondes.

4° Interprétation symbolique :
— Capacité du sujet à s'adapter à la réalité extérieure.
— Cohérence et précision de la pensée.
— Absence de dynamisme.

— Enorme importance de la vie affective, mais affectivité non éduquée, non contrôlée.
— Dominance du facteur réceptif, passif.
— Tendance à perdre son contrôle, impulsion, spontanéité dangereuse.
— Tendance à l'agressivité froide.
— Personnalité extratensive : prédominance de l'affectivité immédiate.
— Affectivité superficielle, labile.
— Difficultés relationnelles avec autrui.
— Réponses à symbolisme sexuel (Pl. 1, 2, 4, 5, 7, 10), donc problème sexuel sous-jacent.

OBSERVATION N° 5

Roug... (Ann.), vingt-quatre ans.

Consulte pour retard statural. A toujours eu tendance à avoir une petite taille, mais les parents s'en inquiètent seulement quand elle atteint dix ans. A dix-huit ans, elle atteint 1,38 m et à vingt-deux ans 1,42 m. A dix-neuf ans, elle a ses premières règles, mais elle réalise à peine deux cycles spontanément. Jusqu'à vingt-quatre ans, elle a suivi un traitement hormonal créant des cycles artificiels.

A l'examen :

Taille : 1,42 m, 54 kilos.
Cou palmé.
Cubitus valgus net.
Implantation basse des cheveux.
Pas de développement pubertaire.
Seins à peine ébauchés.
Pilosités pubienne et axillaire absentes.

Entretien psychologique.

Vient seule à l'entretien.

Entretien bien ouvert, répond très facilement aux questions. Très soignée et coquette malgré son embonpoint.

Elle travaille comme sténodactylo dans une maison de commerce depuis cinq ans.

Elle est fille unique et vit actuellement en famille.

Elle n'a pas eu son certificat d'études à cause, dit-elle, de sa trop grande émotivité. Elle s'intéressait bien à ses études, mais perdait ses moyens au moment de l'examen.

Elle se sent indépendante dans son milieu familial. Par goût, elle aime bien vivre avec ses parents, mais elle a des activités personnelles.

Dans son milieu de travail, elle est un peu isolée, la plupart de ses compagnes étant plus âgées.

Elle sort un peu avec des camarades, garçons ou filles. Se sent bien dans les grandes soirées, dans les grands bals. Préfère se sentir au milieu d'une foule plutôt que dans des groupes plus restreints. Elle est gênée par sa petite taille.

Souvent, les garçons font des réflexions peu aimables à son sujet.

Elle s'intéresse aux garçons, pense se marier un jour et avoir des enfants.

Elle n'a pas trouvé de garçon qui lui plaise. Il y a cinq ans, elle avait la possibilité de se marier. Mais je « paraissais ridiculement petite — ça n'a pas plu à ses parents et il est parti ». Elle n'a jamais eu de relations sexuelles, seulement quelques flirts. Pas de masturbation.

Elle est en bonne santé, mais ressent parfois des impressions d'étouffement avec le cœur qui « tape très fort ».

Examens.

Examen neurologique. — Normal.

Test de Wechsler :

— Echelle complète : 86.
— Echelle verbale : 94.
— Echelle performance : 78.

Test de Bender :

— Légère perturbation de l'orientation.
— Déficience dans l'évaluation des dimensions respectives des figures.

Test de Head :

La première épreuve étant réussie, il semble que ce sujet ait trouvé des difficultés supplémentaires dans la reproduction des mouvements sur figure schématique.

Test des personnages.

1° Personnage masculin :

— Masculinité exprimée par la coiffure, le vêtement.

— Bouche, sourcils absents.

— Mains esquissées, mais doigts mal dessinés et en nombre inexact.

— Oreilles absentes.

— Expression de l'immobilité.

2° Personnage féminin :

— Signes caractéristiques de la féminité : cheveux et vêtements.

— Bouche absente.

— Les mains sont des « moignons ».

— Absence des doigts.

— Pieds mal formés.

Schéma corporel - Copie d'attitude :

— Figures 1 et 4 parfaitement réussies.

— Figures 2 et 3 très perturbées.

Pourquoi cet échec ? Il ne semble pas que le Q.I. limite puisse en être la cause. Ne serait-ce pas un signe d'opposition ?

Figure de Rey : le processus de copie est convenable.

— Or le processus de reproduction est nul.

— Ceci implique une grosse perturbation de l'élaboration visuo-spatiale, au gros trouble de la mémoire de fixation ou une attitude d'opposition.

Test de Rorschach :

1° Etude formelle :

R : 15.

T : 37 minutes.

$\frac{T}{R}$: 2 minutes 28 secondes.

G : 7 : 46 %.

D : 3 + 3 Dm : 6 : 40 %.

Ddm : 1 : 6 %.

Dblp G : 1 : 6 %.
F + : 65 CF : 3 F(C) : 3.
F ± : 1 C (F) : 2.
F % : 40 % Σ C : 3 K : 1.
F + % : 93 % Σ (C) : 1,5 + 2 : 3,5.

TRI 1 : $\frac{1}{3}$

TRI 2 : $\frac{0}{3,5}$

2° Contenu :

A : 5
Ad : 1 } G : 44 %.
H : 1.
Anat. : 5
Radio : 1 } G : 44 %.
Embl. : 1.
Pays. : 1.

3° Chocs :

Pl. 3 : 2 minutes 30 secondes.
Pl. 4 : 2 minutes 33 secondes.
Pl. 5 : 1 minute 30 secondes.
Pl. 6 : 2 minutes 45 secondes.
Pl. 7 : 1 minute 22 secondes.
Pl. 9 : 2 minutes.
Pl. 10 : 1 minute 52 secondes.

4° Interprétation symbolique :

— Enorme inhibition.
— Attitude crispée et manque d'adaptation au réel concret.
— Difficultés à dominer ses décharges émotionnelles.
— Dominance du facteur réceptif passif.
— Extrême tensivité.
— Faible dynamisme.

— Préoccupation du corps très importante avec tendance obsessionnelle.
— Problème dans la relation avec autrui.
— Problèmes importants dans le vécu « masculin sexuel et dans le vécu féminin ».

Conclusion : Rorschach très perturbé, névrotique.

OBSERVATION N° 6

Aub... (M.-P.), dix-huit ans.

Hospitalisée en 1964 (15 ans) dans le service du Professeur Rivière.

Adressée pour aménorrhée et petite taille. Taille : 1,45 m.

Absence de développement pubertaire :

— Absence de pilosité pubienne et axillaire.

— Développement très minime des seins.

— Vulve infantile.

— T.V. impossible à un seul doigt.

— T.R. : pas d'ovaires, mais utérus minuscule.

Diamètre bitrochantérien : 31 centimètres.

Diamètre biacromial : 35 centimètres.

Noevi pigmentaires sur les avant-bras, les bras et quelques-uns sur le thorax.

Pas de Ptérygium coli.

Cubitus valgus net.

Radios poignets : régions épiphysaires non soudées.

Radio colonne cervicale : côte cervicale droite.

Gonostimulines hypophysaires : inférieures à 5 unités Rates/24 heures.

Cœlioscopie : utérus inexistant remplacé par un cordon transversal. Amorce de trompes et pavillons.

Ovaires petits mais réels (Dr Secousse).

Frottis buccal : sexe chromatinien négatif.

Entretien psychologique.

Vient avec sa mère. Présentation très timide, visiblement mal à l'aise. Paraît très crispée.

1° *La mère parle devant sa fille.*

M.-P. a un frère âgé de vingt et un ans qui ne présente pas de particularités psychologiques. Il s'est développé plus vite dans la petite enfance. Il a un caractère plus vif que sa sœur.

M.-P. a été très facile à élever. Elle a marché à quinze mois. Par contre, elle a parlé normalement vers trois ans et, jusqu'à sept ans, a conservé des difficultés dans l'élocution.

Elle a suivi ses études de manière très moyenne. Elle a appris à lire correctement, mais a toujours été très handicapée par l'orthographe. Là aussi, elle confondait les mots. Elle a une bonne mémoire, mais surtout pour les choses pratiques. Elle a arrêté ses études en quatrième.

Dans l'ensemble, la mère la considère comme peu douée.

Actuellement, elle est élève auxiliaire de puériculture à la Croix-Rouge, depuis 1966. Elle a choisi elle-même cette orientation. Elle vit dans un foyer de jeunes et vient tous les week-ends en famille.

Elle est très facile, docile, sociable. Elle s'entoure de camarades, filles et garçons. La mère juge qu'elle est « trop sociable », très influencée par ses camarades.

2° *Entretien avec la mère seule.*

En réalité, M.-P. est très complexée par rapport à ses camarades. Pense qu'elle va mieux depuis qu'elle est rentrée à la Croix-Rouge, car le contact des malades ou des gens ayant des malformations la console.

Très camarade avec les garçons, mais elle ne lui connaît aucun flirt.

3° *Entretien avec M.-P. seule.*

Ne répond à aucune question. Se contente de sourire : « Maman vous a tout dit. Ça doit être vrai. »

Examens.

Examen neurologique : on note un hyporéflexie diffuse. Sans autre particularité.

Examen oculaire : acuité visuelle normale. Bilan oculomoteur normal. Pas de perturbation du sens chromatique.

E.E.G. : activité fondamentale bien organisée avec un rythme α à 10.12 c/sec, labile, irrégulier et diffusion temporale. Asymétrie physiologique des hémisphères nettement marquée. Présence à l'hyperpnée de quelques éléments lents θ irritatifs, diffus, bilatéraux mais plus abondants à gauche.

Wechsler-Bellevue :
— Echelle complète - Q.I. : 105.
— Echelle verbale : 104.
— Echelle performance : 104.

Test de Bender :
Bons résultats.

Test de Head :
Très bons résultats.

Test des personnages.

1° Personnage masculin.
— Personnage sectionné au niveau des cuisses.
— Minutie et application dans les détails du visage. Pas de sourcils.
— Masculinité exprimée par la coupe des cheveux et le vêtement (pantalon).
— Personnage vu de trois quarts (dos) et de profil (visage).
— Bras sectionné après le coude, donc absence de la main.
— Regard vers le passé.

2° Personnage féminin :
— Sectionné au niveau de la ceinture.
— Minutie et application dans les détails du visage.
— Féminité exprimée par la chevelure longue.
— Personnage vu de trois quarts (dos) et de profil (visage).
— Absence de la main, car le bras est également sectionné.
— Regard vers le passé.

Schéma corporel - Copie d'attitude :

Position du corps dans l'espace :

— Position des bras très satisfaisante.

— Position des mains moins assurée. La main droite est moins satisfaisante que la gauche.

Copie d'attitude : exacte.

Figure de Rey : des perturbations émotives ont gêné le processus de copie qui aurait dû être meilleur. Copie peu rationnelle, mais le sujet procède avec exactitude et sûreté : façon particulière d'examiner le réel visuel. Processus de reproduction correct.

Test de Rorschach :

1° Etude formelle :

R : 22.

T : 21 minutes.

$\frac{T}{R}$: 58 secondes.

G : 3 : 13 %.

D : 11 Dm : 3. D : 14 : 63 %.

Dd : 3 : 13 %.

Ddbl : 1 : 4 %.

Do : 1 : 4 %.

F + : 13 F (C) : 3 K : (1).

F ± : 5.

F % : 82 %.

F + % : 70 %.

Σ C : 0 Σ (C) : 1,5.

TRI 1 : $\frac{1}{0}$ TRI 2 : $\frac{0}{1,5}$

VIII + IX + X : 40 %.

2° Contenu :

A : 7 / Ad : 11 } 80 %. Ad > A.

Géom. : 1.

H : 1.

Obj. : 1.

3° Chocs :

Pl. 4 : 40 secondes.

Pl. 2 : 36 secondes.

Ban : 8.

4° Etude symbolique :

— Comportement inhibé.

— Intelligence plus concrète qu'abstraite.

— Vie affective étiolée, scotomisée.

— Sujet ayant tendance à être coupé de la réalité.

— Manque de précision. d'exactitude de la pensée.

— Extra-tensivité dominante, peut-être freinée par des mécanismes de repliement sur soi.

— Personnalité qui cache ses difficultés d'adaptation en s'efforçant de ressembler à tout le monde.

— Répression de ses émotions et contractions de la personnalité.

— Sentiment d'infériorité, d'insécurité intérieure.

OBSERVATION N° 7

Ben... (Daniel), dix-huit ans.

Vu en consultaion par le Professeur Rivière, en 1962, pour petite taille et retard pubertaire. A cette date, il mesure 1,30 m.

A l'examen, on note :

— Un Ptérygium coli très net.
— Une implantation basse des cheveux.
— Epicanthus droit et gauche.
— Thorax évasé à la base, en carène au niveau du sternum.
— Diastasie des grands droits.
— Cubitus valgus.
— Absence de pilosité axillaire et pubienne.

Il a été opéré en 1960 pour cryptorchidie bilatérale.

L'examen génital montre un testicule droit haut situé du volume d'un pois. Un testicule gauche, en place, d'un volume à peine supérieur. Au niveau de la verge, léger hypospodias.

Sexe chromatinien négatif.

Pas d'anomalies osseuses radiologiquement visibles.

Dosage des F.S.H. : 8 U.R./24 heures.

Il est mis en traitement par la Thyroglobuline et suivi régulièrement en consultation jusqu'en 1966 où on note :

— Un accroissement de taille : 1,40 m.

— Un développement pubertaire toujours absent, les testicules ayant à peine augmenté de taille. Absence toujours complète de pilosité.

Entretien psychologique.

Vient avec sa mère.

Elle explique que son fils est né à terme après une grossesse normale. Il a un frère actuellement âgé de vingt et un ans qui est licencié en mathématiques. Son éducation n'a pas posé trop de difficultés. Il a toujours été aimable, facile à commander. Il a suivi normalement ses études jusqu'à obtenir le certificat d'études à quatorze ans.

Ensuite, il a préféré entrer en apprentissage d'électricien. Le patron est très content de lui. Elle note qu'il se fatigue assez vite au travail, il ne peut fournir plus de deux ou trois heures d'effort.

Depuis douze ans, elle a conscience qu'il est différent de ses camarades à cause de sa taille. « Je l'ai habitué comme s'il était comme tout le monde. »

Il va avec des camarades, mais la mère veille à ce qu'il ne choisisse pas des garçons trop brutaux. Elle pense que, finalement, il s'est habitué à sa petite taille. « Il n'en parle jamais. » Elle n'a jamais remarqué de pratiques masturbatoires. « Quant aux filles, il n'y pense pas. »

Le soir, il suit un entraînement avec une équipe de basket. « Il sort assez peu, préfère rester à la maison avec moi. »

Entretien avec le garçon :

Se plaît bien dans son apprentissage : « Mon patron est très gentil. »

Très instable à l'entretien, fuit sans cesse le regard.

Il ne pense jamais aux filles « qui font trop de bruit ».

Ne pense pas se marier. Veut rester avec sa mère. Demande à sortir en cours d'entretien et revient avec sa mère.

Examens.

Examen neurologique : examen normal.

E.E.G. : activité fondamentale assez bien organisée avec un rythme α à 10 c/sec, labile mais réactif et bien spatialisé. Présence d'ondes θ de moyenne amplitude dans les dérivations pariéto-temporales majorées à l'hyperpnée. On note dans les

montages à grande distance interélectrodes la présence de sharps θ, survenant parfois en bouffées synchrones bilatérales.

Examen ophtalmologique : acuité visuelle normale. Champ visuel normal. Motilité oculaire normale, mais présence d'une disversion papillaire bilatérale. Le sens chromatique est normal au test de Farnswoth 100.

Test de Wechsler-Bellevue :
— Echelle complète Q.I. : 100.
— Echelle verbale Q.I. : 105.
— Echelle performance Q.I. : 99.
A noter une certaine lenteur dans l'élaboration intellectuelle.

Test de Bender :
Très bons résultats.

Test de Head :
Une seule erreur. Bons résultats.

Dessin de personnages.

1° Sujet masculin (personnage de profil) :
— Cheveux
— Vêtements
— Souliers plats
expression de la masculinité.
— Absence de mains.
— Expression d'une attitude rigide, austère.
— Sévère.
— Immobilité, rigidité.
— Absence de sourcils.
— Vêtements peu différenciés .
— Doigts à trait unique.

2° Sujet féminin :
Personnage exprimant la féminité.
— Cheveux.
— Vêtements.
— Souliers à talons.
— Absence de mains.

— Esquisse d'un mouvement.
— Air rieur.

Schéma corporel - Copie d'attitude :
Dans l'ensemble, position des bras et des mains correcte. Reproduction presque parfaite.

Figure de Rey :
— Bonne structuration des données visuo-spatiales.
— Sujet appliqué, précis.

Test de Rorschach :

1° Etude formelle :
R : 28.
T : 55 minutes 21 secondes.
$\frac{T}{R} \simeq 2$ minutes.
G : 6 : 20 %.
D : 17 : 58 %.
Dd : 6 : 20 %.
F + : 18. FC : 1. Kp : 1. K : 0.
F ± : 3. F (C) : 4. FK : 1.
$F : \frac{1}{22}$
F % : 75 %. Σ C : 0,5.
F + % : 88 %. Σ (C) : 2.
$TRI\ 1 : \frac{1}{0,5}$
$TRI\ 2 : \frac{1}{2}$

2° Contenu :
A : 9
Ad : 14 } 79 %.
H : 1
Hd : 3 } 13 %.
Jouet : 1.
Obj. : 1.

Bar : 7 : 24 %.

3° Chocs :

Pl. 1 : 1 minute 13 secondes.
Pl. 3 : 1 minute 46 secondes.
Pl. 4 : 5 minutes 36 secondes.
Pl. 6 : 1 minute 17 secondes.
Pl. 8 : 1 minute 15 secondes.

4° Etude symbolique :

— Inhibition.
— Insécurité intérieure.
— Manque de dynamisme intérieur.
— Personnalité psychiquement rétractée.
— Pensée conformiste d'une façon rigide ou personnalité qui cache ses difficultés d'adaptation, s'efforçant de paraître comme tout le monde.
— Vie affective refoulée.
— Ambivalence vis-à-vis de l'agressivité.
— Difficultés de vivre le corps vivant dans sa totalité.
— Les composantes sexuelles de sa virilité ne sont pas intégrées dans sa personnalité. Tendances masculine et féminine en lutte.

OBSERVATION N° 8

C... (Dominique), quinze ans.

Vu en consultation en 1966 dans le service du Professeur Rivière pour retard statural et pubertaire. A cette date, le garçon a quatorze ans. Sa taille, au moment de l'examen, est de 1,32 m et son poids de 31 kilos.

A l'examen, on note :
— Un palais ogival.
— Hypertélorisme.
— Ptérygium coli très accentué.
— Thorax excavé.
— Souffle systolique de pointe 2/6.

L'examen génital montre :
— Une absence complète de pilosité.
— A gauche, un testicule de la taille d'un noyau d'olive, irrégulier et dur.
— A droite, un noyau d'olive, à peu près régulier.
— Les deux testicules sont en place après une intervention pour ectopie en 1964.

Entretien psychologique.

Vient avec son père qui donne les renseignements suivants :

Dominique est le huitième enfant d'une famille de dix enfants. Il est né à terme avec une déformation thoracique qui se retrouve chez deux autres enfants. Plusieurs membres de la famille de sa femme présentent cette particularité. Aucun de ses frères et sœurs ne présentent comme lui une petite taille.

La première enfance est normale, sauf pendant la première année où il est considéré comme hypotrophique.

Il a toujours eu un caractère difficile. Depuis toujours vif et emporté, il a de fortes colères. Il a toujours été plus choyé que les autres, car il paraissait plus fragile.

Les études ont été difficiles. Il n'a pas de facilités pour apprendre. A arrêté à quatorze ans au niveau du cours moyen première année. Travaille à la maison actuellement en suivant les cours de l'Ecole universelle. Son père s'occupe sans cesse de son travail. « Si je ne suis pas derrière lui, il ne fait rien. Il doit être constamment stimulé. » Il est lent pour retenir et surtout très distrait. A toujours mieux réussi en mathématiques qu'en français. L'ambition du père est qu'il réussisse le certificat d'études.

A l'âge de dix ans, il avait été adressé en consultation à l'Hôpital des Enfants (Pr Verger). Il avait été conseillé de traiter les ectopies testiculairese et un test de Termann avait été pratiqué (0,81 à ce moment).

Le garçon a des camarades et le père facilite les rencontres à la maison. Ne parle jamais des filles. Il ne pratique pas de sport et, avec des camarades garçons, il joue à des jeux « tranquilles » à la maison.

Il n'aurait pas conscience de sa petite taille. N'en parle jamais.

Le père n'a jamais pensé qu'il avait des pratiques masturbatoires.

A signaler une forte myopie découverte à l'âge de trois ans, qui aurait gêné ses acquisitions scolaires.

Examens.

Examen neurologique :

— A noter une hypotonie très sensible au niveau des membres supérieurs et inférieurs.

— Réflexes rotuliens vifs, mais sans ostéopériostés.

Examen oculaire : très fort astigmatisme oblique qui peut représenter une forme mineure de kératocome. D'autre part, il existe une protanomalie extrême.

Electroencéphalographie : présence d'un rythme α à 11-12 c/s, régulier bien modulé, bien spatialisé, réactif. On note sur toutes les dérivations la présence *d'ondes θ de moyenne amplitude,* diffuses, bilatérales, et des *ondes lentes dans les dérivations postérieures.*

Test de Wechsler-Bellevue :

— Echelle complète : 51.
— Echelle-verbale : 64.
— Echelle performance : 55.

Test de Bender :

Déficiences générales :

— Déficience importante dans les angles.
— Déficience dans l'orientation.
— Déficience dans la position relative.

Test de Head :

— La construction dans l'espace n'est que partiellement analysée.
— Décomposition et recomposition déficientes.
— Incapacité à saisir les deux composantes de l'action : point de départ et point d'arrivée du mouvement à exécuter.
— Par suite réduction à l'une ou l'autre des deux composantes.

Dessins des personnages.

1° Personnage masculin :
   — Pas d'expression de la masculinité, si ce n'est la chevelure absente.
   — Donc, personnage presque asexué.
   — Personnage exprimant l'immobilité :
      — Mains absentes ;
      — Sourcils absents ;
      — Air ironique, comique ;
      — Schématique.

2° Personnage féminin :
   — Féminité représentée par la chevelure et les ongles.

— Mains absentes. Oreilles absentes.
— Trait unique pour les jambes, air rieur, gai.
— Absence d'un doigt à la main gauche.
— Schématisme.
— Expression de l'immobilité.

Position du corps dans l'espace :
— Position des bras correcte.
— Position des mains correcte.
— Une seule erreur au niveau de la main droite.

Copie d'attitude :
Peu satisfaisante.

Figure de Rey :
— Juxtaposition de détails.
— Pas d'éléments directeurs de la reproduction.
— Ensemble globalement reconnaissable, processus de reproduction inférieur au processus de copie.
— Très grosse déficience de l'élaboration visuo-spatiale.

Test de Rorschach :

1° Analyse formelle :

R : 12.
T : 27 minutes 46 secondes.
$\frac{T}{R}$: 2 minutes 18 secondes.
G : 2 : 16 %.
D : 8 : 66 %.
D1 : 1 : 8 %.
Dd : 1 : 8 %.
F + : 10.
F ± : 1.
FC : 1.
F % : 91.
F + % : 91.
Σ C : 0,5. K: 0.
Σ (C) : 0. FK: 0.
K: 0.

TRI 1 : $\frac{0}{0,5}$ TRI 2 : $\frac{0}{0}$

2° Contenu :

A : 6 : 50 %.

Ad : 5 : 41 %.

Hd + annt + sex + Sg : 0.

Ban : 5.

3° Chocs :

Pl. 2 : 75 secondes.

Pl. 3 : 75 secondes.

Pl. 7 : 60 secondes.

4° Etude symbolique :

— Infantilisme. Sujet coupé de la réalité. Manque de spontanéité.

— Refoulement de l'agressivité.

— Impossibilité d'assumer sa virilité et sa sexualité ou bien les caractères virils sont refusés (refus des planches 4 et 6) quant à leur intériorisation et à leur épanouissement.

OBSERVATION N° 9

C... (Arlette), vingt-quatre ans.

Est adressée au service de l'Isolement pour troubles caractériels avec activité clastique incoercible, le 2 décembre 1965. Elle en sortira le 26 mars 1966.

1° Le syndrome de Turner.

Née prématurée au huitième mois (2,3 kg).

Syndrome malformatif :

Nanisme modéré : taille 1,48 m pour 51 kilos (à noter que les parents sont de grande taille et non consanguins). Diamètre biocromial, 33 centimètres ; bitrochantérien, 44. Les seins sont modérément développés. Pilosité pelvienne et axillaire discrète. Cou court avec implantation basse des cheveux à la nuque. Chevelure rousse. Taches de rousseur. *Ptérygium coli* modéré. Yeux bleus. Discrète hypoplasie maxillaire inférieure avec rétrognatisme. Il ne semble y avoir ni malformation cardiaque ou urinaire, ni hypoacousie. Sur la peau, de nombreux noevi et molluscum, en particulier dans la région cervicale postérieure, évoquant la maladie de Recklinghausen.

Dès la première enfance, on fait l'exérèse de plusieurs « verrues » et « envies » au thermocautère. Récemment, un polype pédiculé s'est accouché spontanément au cours d'un mouchage violent. Elle fait par ailleurs des cicatrices chéloïdes. Enfin, anomalies osseuses : brièveté des quatrième et cinquième métacarpiens (signe d'Archibald et signe de Kosowicz. Dans les urines, à plusieurs reprises, albumosurie de type Bence Jones, non retrouvée par la suite. A l'immuno-

électrophorèse, fraction suspecte de nature immunologique type γ-globuline anormale, faisant évoquer un myélome plasmocytaire. Mais les radios osseuses sont normales ainsi que les vitesses de sédimentation et le médullogramme sternal. La chromatographie des acides aminés urinaires est quantitativement normale (1 mg/kilo/24 heures) ; présence d'acide β-amino-isobutyrique.

Syndrome sexuel et hormonal :

Aménorrhée primaire. Cœlioscopie : agénésie ovarienne et utérus infantile. Des menstruations ont été obtenues en créant des cycles artificiels par hormonothérapie entre quatorze et dix-sept ans. Ils auraient été mal supportés. Les F.S.H. sont positifs à six unités-souris, mais non cherchés à des taux supérieurs. 17-céto : 2,8 mg/24 h ; 17-OH : 3,6 mg/24 h. Réponses normales à l'épreuve de l'A.C.T.H. (17-céto : 15,2 ; 17-OH : 15) et à la métopyrone (17-céto : 9,6 ; 17-OH : 20,4). Le test à l'iode 131 et la cartographie objectivent une hormogénèse thyroïdienne « paresseuse ».

Les anomalies chromosomiques :

Test de Barr négatif (absence de chromatine sexuelle). Test de Davidson et Smith douteux (sur 500 polynucléaires, type A : 4 ; type B : 0 ; type C : 39).

Le caryotype est typiquement turnérien : « Les mitoses étudiées montrent l'existence d'un nombre modal à 45 chromosomes. Il n'y a que quinze chromosomes dans le groupe 6/12 X, le reste du complément étant normal, ce qui permet de porter le diagnostic de syndrome X0, cadrant avec le diagnostic clinique de syndrome de Turner. » (A. Broustet, le 23 janvier 1966.)

2° Les troubles neuro-psychiatriques.

Biographie : née le 20 novembre 1941, grossesse normale. Fille unique. Un frère aîné est mort à la naissance en 1935 (forceps ?). Parents non consanguins. Nourrie au sein. Marche à dix-huit mois. Parle tôt. Propreté précoce. Education sphinctérienne probablement coercitive et obsessionnelle de la mère.

Scolarité normale jusqu'à dix-sept ans. Echec au B.E.P.C. Apprentie coiffeuse-manucure dans le salon de ses parents. Mais, à vingt ans, échoue au C.A.P.

Présente vers neuf ans des mouvements anormaux avec soubresauts, élévation brutale des bras, enroulement des jambes aux barreaux de chaises et difficultés caractérielles. Début des consultations chez les neuro-psychiatres avec divers diagnostics envisagés : maladie des tics, chorée, épilepsie myoclonique, etc. Un électroencéphalogramme fait à dix ans aurait été qualifié d'immature. Les mouvements anormaux évoluaient par périodes, aggravés et délenchés par les émotions. Reçoit quelques sédatifs. Période d'accalmie entre dix et quinze ans. Puis reprise des troubles, en particulier lors de la création artificielle des menstruations. Il s'y ajoute des tics d'aboiement, puis des troubles caractériels avec opposition, crises de colères et finalement activité classique incoercible. Elle brise tous les objets en verre, en porcelaine, qui se présentent à elle .Et c'est après avoir détruit la vitrine du magasin de ses parents qu'elle nous est amenée. Elle a auparavant fait toutes les cliniques psychiatriques de la ville, essayé toute la gamme de médicaments psychiatriques, subi les méthodes « fortes » et des méthodes plus lénifiantes, pratiqué en vain une relaxation, et rompu la relation avec deux psychanalystes...

Dans le service, elle est relativement calme, mais on extériorise rapidement un syndrome compulsionnel. Elle est irrésistiblement attirée par la vitre de sa chambre et on la surprend souvent, grimpée sur un tabouret, faisant mine de frapper plusieurs fois le carreau sans le toucher, du plat de la main. A d'autres moments, elle martelle franchement. Elle ne cassera qu'une porte vitrée le premier jour. Elle avoue facilement cette force incoercible qui l'attire vers les glaces, un comportement de lutte et d'évitement et, lors du passage à l'acte, un soulagement et une contrition simultanés. D'ailleurs, elle quittait tôt la maison familiale le matin pour ne rentrer que le soir ; mais, chez les amis familiers, la même obsession clastique allait jusqu'au bris d'objets. On met au jour d'autres éléments de la série obsessionnelle, tel qu'un souci de l'ordre

excessif, des crises de colère violente, quand on dérange l'ordonnance de ses objets qu'elle « adoube » longuement. Méticulosité et vérifications dans sa toilette. Enfin, elle trépigne en marchant tous les quatre ou cinq pas, comme si elle changeait de pas ou le redoublait. Elle use ainsi jusqu'à une paire de chaussures par mois. Le syndrome obsessionnel compulsionnel n'est pratiquement pas explicité par la malade qui reste très laconique et très infantile dans le contact avec le médecin, alors qu'elle bavarde de façon très volubile avec ses compagnes d'hôpital.

L'examen neurologique est normal, hormis une hypotonie et des mouvements anormaux à type de sursauts du tronc et de décharges cloniques des membres supérieurs, secousses très brèves nettement augmentées par l'émotion et diminuant jusqu'à disparaître pendant le sommeil.

Les électroencéphalogrammes sont perturbés. Les premiers tracés avaient fait envisager le diagnostic d'épilepsie myoclonique, non retenu par la suite. Le 10 janvier 1966 : « Activité de fond labile et irrégulière avec nombreux rythmes rapides postérieurs. Des secousses du membre supérieur droit s'accompagnent d'éléments irritatifs avec pointes peu voltées. mais en opposition de phase dans la région rolandique gauche » (Dr Geissmann). D'autres électroencéphalogrammes montreront des anomalies modérées sans que le synchronisme entre secousses musculaires et les éléments amples et pointus à 7 ou 12 cycles/seconde soit constant.

A noter que le valium n'avait amené aucune amélioration de ces mouvements anormaux, alors qu'il nous a semblé souvent très efficace dans les épilepsies myocloniques.

L'acuité visuelle est normale (œil droit : 10/10 ; œil gauche : 7/10 ; avec astigmatisme important), Mais au fond d'œil remaniement maculaire débutant et des papilles dont le secteur temporal est pâle .L'acuité visuelle mésopique est très perturbée avec courbes et indice en faveur d'une lésion rétinienne. L'électrorétinogramme montre une insuffisance fonctionnelle mésopique mineure. Le champ visuel statique

n'est pas perturbé. Rien au biomicroscope. En conclusion : dégénérescence maculaire débutante (abiotrophie rétino-corticale ?) (Dr F. Descamp).

L'encéphalographie gazeuse ne montre pas d'anomalie. Le liquide céphalo-rachidien est normal.

Le bilan psychométrique montre une détérioration intellectuelle. Au Wechsler-Bellevue : quotient intellectuel, 89 ; échelle verbale, 100 ; échelle de performance, 78. Détérioration : pourcentage de perte, 25 %. Au D. 48 : note 15 ; quotient intellectuel, 87. Test de vocabulaire : note 28 ; quotient intellectuel, 115. Coefficient de détérioration significatif entre les seuils de .05 et .01 ; $d = -1{,}74$. Le test de Rorschach est bien vu, très banal. On note, comme au Wechsler-Bellevue, une fatigabilité intellectuelle qui s'accentue au cours de l'épreuve, le nombre de réponses allant en décroissant.

Finalement, dans le service, la relation thérapeutique sera bonne, bien que la malade explicite très peu ses troubles. Elle présente le contact d'une enfant prise en faute ou d'une petite fille modèle et polie. Nous avons entrepris une méthode de déconditionnement selon la technique de Yates qu'elle continue chez elle. Enfin, nous avons essayé de relâcher la contrainte et l'emprise des parents sur cette fille unique, surprotégée et vécue comme très malade.

Après une amélioration de courte durée, malgré la poursuite de déconditionnement à la maison, augmentation du syndrome compulsionnel, tics inchangés.

Il existe une discordance entre le tableau décrit par les parents et l'expression de la malade qui, dans l'ensemble, se trouve bien.

Le 29 décembre 1967, elle est réhospitalisée dans le service. Depuis quelques jours, elle porte à ses yeux tous les objets qu'elle touche. Depuis un mois surtout, elle était très grossière dans son langage, crachait dans les vitrines et faisait « des mimiques ». Après une courte sédation par un traitement neuroleptique, reprise très spectaculaire du syndrome compulsionnel clastique.

— Elle se coince la tête entre les barreaux du lit.

— Elle se cogne contre les angles des meubles.

— Elle approche de ses yeux des objets pointus.

— Saute toujours en marchant.

S'ajoutent des compulsions de cris, « cris sauvages » par salves, surtout quand elle est isolée. On doit lui maintenir en permanence les mains bandées pour éviter les lésions oculaires. Quand elle ne crie pas, elle présente une stéréotypie impulsive : elle se frappe l'œil gauche avec cinq ou six coups. Sensibilité temporaire à la présence des autres, qui la calment provisoirement.

Le 21 janvier 1968, on reprend le déconditionnement au symptôme cris. On assiste à une diminution d'intensité du syndrome. Fin avril, découverte d'un décollement de la rétine. Intervention chirurgicale sur les deux yeux avec un résultat satisfaisant. Après l'intervention, malgré une sédation passagère, les cris compulsifs reprennent de manière intense et persistent malgré la thérapeutique sédative. L'éventualité d'une intervention psycho-chirurgicale n'est pas acceptée par la famille, ni son placement en hôpital psychiatrique. Elle quitte le service le 3 juillet 1968, emmenée par ses parents. Elle a été placée quelques jours après en hôpital psychiatrique.

En résumé : syndrome de Turner, détérioration intellectuelle infraclinique, mouvements anormaux et anomalies électroencéphalographiques. Syndrome obsessionnel et compulsionnel clastique, amenant à un comportement très régressif.

OBSERVATION N° 10

D... (Marie-France), vingt-deux ans, née le 3 mars 1944, aînée d'une fratrie de quatre. Pratiquement abondonnée par sa mère ; actuellement, vit dans un hospice. Scolarité irrégulière de cinq à treize ans. Sait lire et écrire. A fait deux séjours dans le service du Professeur J. Rivière, en 1960 et 1962.

1° Syndrome de Turner.

Syndrome malformatif :

Nanisme modéré. En 1960, à quinze ans, 1,38 m, 41 kilos. Morphotype : bi-acromial, 31 centimètres ; bitrochantérien, 30 centimètres. A la suite du traitement hormonal en 1966 : taille, 1,46 m ; poids, 64 kilos.

Il n'y a pas de *Ptérygium coli* net. Par contre, une brady-métacarpie du quatrième doigt, cinquième doigt incervatum. Les deuxième et troisième vertèbres lombaires montrent un défaut de « l'accolement des noyaux cartilagineux antérieurs avec aspect en marche d'escalier .» Radio du crâne normale. Sur la peau, de nombreuses petites taches naeviques diffuses. Rien au point de vue thoracique. Otorrhée chronique à droite. Excentration vers le haut des pupilles (corectopie), photomoteurs présents. Les membres inférieurs sont œdématisés, cyanotiques, marbrés, et froids en permanence (type Bonnevie-Ulrich ?). Pied-bot bilatéral.

Syndrome génital et endocrinal :

Aménorrhée primaire. En 1960, aucun développement des seins, pas de pilosité axillo-pelvienne, organes génitaux externes apparemment normaux (type féminin). Cœlioscopie : « L'appareil génital se limite à un cordon rouge, appliqué contre la paroi, qui tient lieu de trompes, de ligaments et

d'utérus. Pas d'ovaires » (Dr J.-P. Secousse). F.S.H. : 55 unités par 24 heures (1962). 17-OH : 2,6 mg/24 heures ; 17-céto : 2,2 mg/24 heures pour 700 ml/24 heures (1960). Œstrogènes # 0. Pg : 0,4/24 heures.

Le test de fixation à l'iode 131 et la cartographie objectivent un fonctionnement thyroïdien normal.

Le sexe génétique est du type masculin.

Au test de Davidson et Smith sur 500 granulocytes polynucléaires, type A : 0 ; type B : 2 ; type C (non spécifique) : 38 (Pr Léger). Il n'a pas été encore pratiqué de caryotype.

2° Les troubles neuro-psychiatriques.

Le Wechsler-Bellevue, pratiqué le 23 juin 1966, donne un quotient intellectuel à 49 avec une échelle verbale à 55 et une échelle de performance à 51. La malade peut lire et écrire sommairement. Elle est assez sociable et aide les sœurs de l'hospice à de menus travaux. Pas de troubles psychiatriques ou caractériels majeurs. Donc : débilité harmonieuse à la limite de l'imbécillité.

Le syndrome neurologique consiste en un syndrome pyramidal net des membres inférieurs, avec réflexes ostéo-tendineux, très vifs, signe de Babinski net à droite, inconstant et douteux à gauche. Pied-bot bilatéral. Par ailleurs, les sensibilités sont normales à tous les modes ; il n'y a pas de syndrome cérébelleux, pas d'ataxie, pas de Romberg, pas de troubles de l'équilibre, ni de la marche. Aucune anomalie au niveau du segment céphalique. Pas d'hypertonie. Hyperlaxité articulaire.

Ce syndrome pyramidal ne semble pas avoir évolué depuis 1960. Il ne semble pas exister dans la famille, mais nous n'avons pu examiner aucun membre de celle-ci. N'était l'âge de la malade et l'imprécision de l'hérédité, on parlerait volontiers d'hérédo-dégénérescence spino-cérébelleuse du type Strumpell-Lorrain .

Il ne semble pas y avoir de crises convulsives, ni de mouvements anormaux, sauf la nuit, des secousses des membres inférieurs.

Les électroencéphalogrammes sont nettement anormaux : « Le rythme de fond pariéto-occipital est très pauvre ; sa fréquence est labile, autour de 12 cycles/seconde. Il est sous-volté, irrégulier en forme et en amplitude. Il est symétrique au niveau des deux hémisphères. Il est peu modifié par l'ouverture des yeux. Les tracés dans leur ensemble sous-voltés, constitués par une activité lente, irrégulière, surchargée de nombreuses bouffées d'ondes rapides, de 18 à 20 cycles/seconde. Il n'existe pas, à l'état de repos, d'anomalie paroxystique. Les hyperpnées font, par contre, apparaître d'importantes modifications des rythmes cérébraux : augmentation d'amplitude et de la dysrythmie, décharges d'ondes θ à 6 cycles/seconde ; paroxysmes à type de pointes-ondes aiguës, très amples, groupées en brèves volées, diffuses.

» *Conclusion :* anomalies électroencéphalographiques diffuses, importantes, apparaissant surtout lors de l'hyper-ventilation, qui détermine des paroxysmes diffus d'origine sous-corticale. Cet électroencéphalogramme est comparable à celui qui avait été pratiqué en 1958. Il montre des anomalies de type encéphalopathique, dépassant le cadre des modifications des rythmes cérébraux explicables par un désordre endocrinien isolé » (Pr Loiseau, janv. 1960).

En résumé : syndrome de Turner, oligophrénie à 0,50, syndrome pyramidal type Strumpell-Lorrain, anomalies électroencéphalographiques majeures.

CHAPITRE II

MANIFESTATIONS NEUROLOGIQUES ET ÉLECTROENCÉPHALOGRAPHIQUES

I. - Troubles neurologiques

Les troubles neurologiques dans le syndrome de Turner sont assez souvent signalés par les auteurs.

L'anomalie la plus fréquente paraît être une hypoacousie. Lindstein signale 28 cas sur 41 turnériens présentant des troubles de l'audition. Vingt présentaient une hypoacousie du type perceptif pur à l'audiogramme.

Les troubles oculaires sont également signalés. Gunnel-Mellbin, sur cinq malades, en signale deux avec nystagmus horizontal, un avec un strabisme convergent avec hyperopie, nystagmus et daltonisme.

Lindstein, sur 58 malades, rapporte 2 cas de strabisme. L'examen de nos malades n'a pas permis de mettre en évidence des troubles oculaires cliniquement patents, sauf dans l'observation n° 1, un strabisme opéré vers quatorze ans. Par contre, l'examen du sens chromatique, normal dans la majorité des cas, montre dans un cas une « deutéranomalie confirmée par le Fansworth qui montre une low discrimination associée » (obs. n° 1). Dans l'observation n° 8, il est noté « un très fort astigmatisme oblique qui

peut représenter une forme mineure de kératocone. D'autre part, il existe une protanomalie extrême ».

Donc, la fréquence d'une atteinte sensorielle paraît relativement élevée et constitue une atteinte privilégiée.

Les autres atteintes nerveuses paraissent beaucoup plus polymorphes.

Signalons la fréquence des anomalies du système nerveux qui, avec un monstrueux ptérygium coli, des œdèmes des membres inférieurs et d'autres malformations en particulier musculaires, constituent le syndrome de Bonnevie-Ullrich-Turner.

Dans le cadre de ce syndrome, les paralysies des nerfs crâniens retiennent souvent l'attention des auteurs : ptosis bilatéral noté par Ullrich et dans l'observation de P. Verger et collaborateurs. Des atteintes du IV, du VI et du VII sont indiquées.

Les altérations de l'encéphale sont constatées avec une grande fréquence. Elles s'expriment par une comitialité, soit par une profonde arriération mentale.

P. Verger & coll. signalent chez une enfant porteuse d'un status de Bonnevie-Ullrich, décédée six jours après la naissance, l'existence d'une synostose prématurée des sutures, associée à une microgyrie et surtout à une *hypoplasie cérébrale* prédominant *au niveau du corps calleux et du cervelet.*

Milcu présente une observation de syndrome de Turner avec retard mental important, hydrocéphalie interne, petit mal avec tracé électroencéphalographique spécifique et manifestations cliniques. Il s'agissait d'une jeune fille de seize ans, et l'étude du caryotype a montré une mosaïque de formule XO-XX. On notait également une ossification de la suture coronale avec zones d'ostéosclérose au voisinage de la suture temporo-pariétale.

Lindstein, dans sa série de 57 malades, rapporte une forme avec comitialité, l'existence d'un kyste occipital et d'une dégénérescence cérébelleuse.

Sur l'ensemble de nos 10 observations, nous relevons 6 examens neurologiques normaux, dans deux cas un syndrome d'excitation pyramidale (obs. 1 et 10). Dans le deuxième cas, il s'agit d'un syndrome type Strumpell-Lorrain, d'ailleurs associé à une oligophrénie et à des anomalies électroencéphalographiques majeures.

Dans le cas n° 9, nous avons observé l'existence d'une hypotonie avec des mouvements anormaux à type de sursauts du tronc et de décharges cloniques des membres supérieurs, secousses brèves augmentées par l'émotion et diminuant pendant le sommeil.

On note à l'électroencéphalogramme des éléments irritatifs avec pointes peu voltées, mais sans synchronisme constant avec les secousses musculaires.

Dans un cas enfin, nous avons relevé une hypotonie diffuse avec des réflexes rotuliens vifs.

La description de mouvements anormaux est donnée également par Gunnel-Mellbin.

Dans notre cas n° 9, la malade présentait un pied-bot bilatéral, associé au syndrome pyramidal irritatif.

Romani signale également l'existence d'un pied creux. Haddad & Wilkins, sur 55 cas, décrivent un pied équin.

L'existence des troubles neurologiques apparaît avec une certaine fréquence dans le syndrome de Turner. Par contre, aucune systématisation n'est possible, attribuant au syndrome de Turner des atteintes plus fréquemment retrouvées que dans la population générale. Il s'agit donc d'associations malformatives qui s'ajoutent à l'ensemble des autres malformations, avec une fréquence à peu près comparable à celles des malformations viscérales, cardiaques ou rénales en particulier. Par contre, l'existence de troubles neurologiques paraît souvent parallèle à une valeur basse des Q.I. Dans nos observations, les malades porteurs de signes neurologiques se situent dans la limite inférieure en ce qui concerne les chiffres relevés au

Wechsler-Bellevue. Ceci traduit sans doute une immaturité globale neuro-psychologique

	2	3	4	6	7	8	9	10	Ajoutée
Activité fondamentale :									
Régulière				X	X				
Irrégulière		X				X		X	X
Instable	X	X	X			X	X	X	X
Ralentie	X								
Accélérée									
Mixte		X	X						X
Rythme α :									
Présent	X		X	X	X	X			X
Absent		X				X	X		
Sporadique									X
Fréquence	8		9-10	11	10	11			
Modulation :									
— Bonne						X			
— Médiocre	X		X	X	X				
— Absente									X
Spatialisation :									
— Bonne									
— Diffuse	X		X	X					X
Réactivité :									
— Bonne	X		X	X	X	X			
— Mauvaise									

	2	3	4	6	7	8	9	10	*Obs. ajoutée*
Région temporale :									
Anomalies lentes		X + pariétal			X + pariétal				X
Paroxysmes			X				X	X	X
Activité :									
Lente diffuse				X		X			X frontale
Paroxystique diffuse			X		X		X		X
Foyer δ					X frontal				
Sensibilité à l'hyperpnée	X		X	X	X	X	X	X	
Sensibilité à la S.L.I.				X		X		X	
Asymétrie hémisphérique			X			X			

II. - Troubles électroencéphalographiques

Les anomalies électroencéphalographiques paraissent très fréquentes. Aucune étude synthétique n'a été réalisée à ce jour sur l'électroencéphalographie du syndrome de Turner. Les interprétations que nous présentons sont issues d'observations souvent disparates.

Nous n'insisterons pas sur les tracés explicitant une comitialité. Nous avons vu que cette association est relativement fréquente, mais ne revêt pas ici d'aspects particuliers.

Sur l'ensemble de nos 10 malades, nous avons enregistré 8 électroencéphalogrammes et ajouté un tracé d'une autre turnérienne non comprise dans nos observations.

Sur ces 9 enregistrements, un seul est parfaitement normal. Pour les autres, nous avons réuni dans un tableau les principales anomalies relevées (voir tableau).

L'ensemble des tracés présente une activité fondamentale irrégulière, instable, avec, dans trois cas, absence complète de rythme α.

La spatialisation est diffuse, la réactivité bonne dans l'ensemble. Nous relevons une très nette sensibilité à

l'hyperpnée. En effet, sur 8 tracés, nous relevons après hyperpnée :

— 3 activités paroxystiques diffuses ou temporales (éléments irritatifs pointus) ;

— 2 activités lentes diffuses ou temporo-pariétales. La sensibilité à la S.L.I. est nettement moins accusée.

En outre, en dehors de l'hyperpnée, nous relevons dans la région temporale deux fois des anomalies lentes et trois fois une activité paroxystique.

Rappelons qu'aucune de nos observations ne fait état d'une épilepsie clinique. Les perturbations de l'électro-encéphalogramme ne sont pas toujours accompagnées de manifestations neurologiques. Mais, lorsqu'il existe un syndrome neurologique, les perturbations électroencéphalographiques sont constantes.

Dans la littérature, nous relevons peu d'observations sur les troubles électroencéphalographiques des syndromes de Turner.

Gunnel-Melbin cite des anomalies des tracés chez les 5 malades de son observation : outre un tracé franchement épileptique avec comitialité clinique, il cite 4 anomalies irritatives le plus souvent temporales.

Dunermuth, sur 7 malades, signale 3 cas avec anomalies hypersynchrones (dont une épilepsie clinique). Romani cite un tracé avec altérations paroxystiques diffuses apparaissant uniquement pendant les périodes de somnolence. Que penser de ces tracés ?

Certaines anomalies paraissent explicables par des variations dans les taux hormonaux, en particulier celui des F.S.H. et des II oxystéroïdes. Mais certains tracés posent l'hypothèse de lésions organiques, de type encéphalopathique. En particulier l'existence de paroxysmes diffus d'origine sous-corticale au cours de l'hyperpnée exprime une certaine fragilité cérébrale qui dépasse le cadre de troubles endocriniens isolés.

Cette perturbation des enregistrements électriques cérébraux, très fréquemment retrouvée, associée ou non à des troubles neurologiques, traduit sans doute l'immaturité corticale de ces sujets. Nous ne pouvons pas dire s'il s'agit de manifestations acquises. Certains enregistrements se rapprochent de ceux obtenus chez les caractériels, les névrosés ou dans les états régressifs. Vraisemblablement, il existe une intrication associant de manière variable des troubles endocriniens hormonaux, des aspects encéphalographiques, et enfin psychologiques.

CHAPITRE III

TROUBLES MENTAUX VRAIS

Troubles mentaux vrais et syndrome de Turner

Les tableaux caractérisés paraissent rares. Dans la littérature, nous relevons :

— Un cas de schizophrénie décrit par Milcu & coll. chez une malade de quinze ans, turnérienne avec caryotype XO.

— Slater & Zilkha également signalent une bouffée schizophrénique.

— Romani décrit le cas d'une jeune fille de vingt et un ans présentant un état dépressif avec angoisse d'apparition brutale.

— Dans les thèmes dépressifs, on relève la conscience de la différence morphologique : « Je suis trop petite et non conforme à la nature ». « Je n'ai pas de règles. »

— L'examen somatique et la notion d'une aménorrhée primaire amènent au diagnostic de syndrome de Turner.

La malade, après une très longue phase d'inhibition, émerge de sa dépression après huit mois de traitement. On propose pour elle une thérapeutique séquentielle et

l'apparition des règles s'accompagne d'une très nette amélioration psychique.

Notons que le bilan psychométrique a révélé un Q.I. global à 57, verbal à 69, de performance à 52.

Après la phase dépressive, la personnalité apparaît comme *puérile, suggestible, avec immaturité affective.*

— M^me^ Monique Boucher signale le cas d'une malade de vingt-trois ans, turnérienne, qui présentait à l'entrée un tableau de schizophrénie avec discordance et thèmes de dépersonnalisation, bizarrerie du comportement.

Trois mois plus tard, disparition de la symptomatologie. S'installe un comportement régressif et des troubles de l'image corporelle (non précisés). Le niveau intellectuel est bon : Q.I. 117. A noter que la malade est depuis l'enfance, du fait de ses malformations physiques, l'objet d'un rejet familial et surtout maternel.

— Sabbath, Thomas & A. Monis, dans une étude psychologique de 7 malades, signalent une bouffée délirante chez l'une d'entre elles au moment où elle reçoit une bague de fiançailles. Puis elle développe un syndrome hypochondriaque.

— Hanser signale un état confusionnel chez une malade de trente-six ans contemporain d'un traitement hormonal.

Puis installation d'une symptomatologie d'allure schizophrénique avec anxiété, refus d'alimentation, mutisme.

Cet état évolue pendant un an. Pendant treize ans, la malade vit dans un état d'extrême dépendance par rapport à sa mère. Récemment, le décès de celle-ci a nécessité une hospitalisation identique au premier épisode.

— Desclaux décrit, en 1952, un cas de *coprophagie* avec détérioration mentale. La malade présente un délire centré sur l'intégrité de sa personne. Refuse toute investigation par crainte d'un éventuel dommage, garde une

partie de ses excréta. Elle ne veut pas écrire de peur qu'on lui ôte sa pensée ou son nom.

Examen neurologique normal. E.E.G. normal, encéphalographie gazeuse également. Le test de Wechsler montre une détérioration pathologique certaine, car le niveau antérieur se situait de manière plus élevée.

— Melbin décrit un mutisme ayant nécessité un internement, une psychose hallucinatoire réversible chez une malade de trente-neuf ans, accompagnée d'épilepsie (Q.I. global : 75).

— Lindstein avec Pitts & Guze, Melbin ont décrit chacun un cas d'anorexie mentale qui a guéri.

— Lynch signale une phase dépressive lors d'une interruption de traitement substitutif hormonal.

— Enfin, récemment, L. Michaux, Duche & Lise Moor ont rapporté l'observation d'une bouffée délirante chez une turnérienne de vingt ans.

Les thèmes présentent l'originalité d'être centrés sur la peur d'un préjudice corporel. Elle pense qu'on va lui enlever ses organes (dont l'utérus et les ovaires), elle assiste à des scènes de viol, exprime l'idée que l'approche de certaines personnes (dont sa mère) vont entraîner la perte de ses ovaires.

Cet épisode guérit en deux mois sous neuroleptiques.

Dans la période précédant cet épisode, la malade avait réalisé une première relation sexuelle. Trois ans après, nouvelle hospitalisation pour troubles du caractère où dominent des réactions d'hostilité dans son milieu de travail.

A noter qu'elle n'est plus réglée depuis trois mois malgré un traitement substitutif. Très améliorée par l'isolement et un traitement neuroleptique, elle sort après un mois.

Actuellement, elle est mariée, et son comportement paraît normalisé (elle continue un traitement neurolepti-

que). Le test de Wechsler, pratiqué en dehors des épisodes aigus, donne un Q.I. global de 98, un Q.I. verbal de 107 et un Q.I. de performance de 88.

Rappelons notre observation caractérisée par un syndrome obsessionnel et compulsionnel clastique avec troubles caractériels, accompagné de mouvements anormaux et d'anomalies électroencéphalographiques, et de détérioration infraclinique.

En conclusion, nous relevons :

— 1 schizophrénie vraie ;
— 2 bouffées délirantes (dont l'une d'allure schizophrénique) ;
— 1 état confusionnel répété deux fois dans l'existence du sujet ;
— 2 cas de détérioration mentale. L'une très nette (Desclaux), l'autre infraclinique (notre observation) ;
— 3 cas d'anorexie mentale ;
— 2 états dépressifs réversibles.

En ce qui concerne les bouffées délirantes et les états confusionnels, la personnalité reste généralement perturbée entre les phases aiguës et présente les caractères régressifs et infantiles que nous étudierons ultérieurement.

Ces états aigus paraissent toujours déterminés par des traumatismes affectifs. Un état confusionnel a été déclenché, semble-t-il, par l'installation d'une thérapeutique substitutive hormonale. Nous soulignons la rareté des état psychotiques puisque nous relevons un seul cas de schizophrénie. Les états dépressifs paraissent réversibles et réactionnels (un cas paraissait lié à l'arrêt de la thérapeutique hormonale). Il n'existe pas d'observation signalant une mélancolie endogène.

CHAPITRE IV

ÉTUDE PSYCHOLOGIQUE

I. - Fonctions cognitives

PLAN

A) SCOLARITE, INSERTION PROFESSIONNELLE ET Q.I.

B) SCHEMA CORPOREL, PERCEPTION ET ORGANISATION DE L'ESPACE.

1° Schéma corporel, copie d'attitudes.
2° Test de la figure de Rey.
3° Test de Head : « main, œil, oreille ».
4° Test de Bender.

C) RAPPORT ENTRE Q.I. ET INTENSITE DES MALFORMATIONS.

D) RAPPORT ENTRE Q.I. ET SYNDROME NEUROLOGIQUE.

E) CONCLUSIONS.

A) SCOLARITE,
INSERTION PROFESSIONNELLE ET Q.I.

Le niveau intellectuel des syndromes de Turner a fait l'objet de nombreuses études, souvent contradictoires.

Certains auteurs considèrent qu'il est inférieur à la normale, d'autres sont plus nuancés, admettant la très grande fréquence d'un niveau normal.

Dans un premier temps, nous étudierons, sur nos 10 sujets, la réussite scolaire, le niveau atteint, leur insertion et choix professionnels. Nous ajouterons les résultats de test de Wechsler-Bellevue.

Cas n° 1, *dix-huit ans :*

— Difficultés à l'apprentissage de l'écriture.
— Scolarité dans l'ensemble normale.
— Passe son C.E.P. à quinze ans.
— A toujours eu des difficultés en mathématiques, mais possède par contre une excellente mémoire.

— Scolarité très suivie par la mère institutrice. Le C.E.P. a été obtenu à la limite.
— Q.I. : 51 ; échelle verbale : 72 ; performance : 40.

Donc, débilité franche, mais avec la notion d'une surprotection familiale très poussée qui explique sans doute la réussite scolaire.

Cas n° 2, vingt-deux ans :

— Etudes normales.
— A obtenu son C.E.P. et, après trois ans de collège technique, son C.A.P. d'aide-comptable.
— A toujours été une bonne élève.
— S'intéressait bien aux études.
— Q.I. : 107 ; échelle verbale : 122 ; performance, 88.

Cas n° 3, vingt-six ans :

— Scolarité moyenne. S'intéressait bien aux études. Passe son C.E.P. et son C.A.P. de couture.
— Toujours très bonne mémoire.
— A travaillé un an dans un magasin qui prépare des cheveux postiches. Depuis, travaille à quelques travaux de couture chez ses parents.
— Q.I. : 117 ; échelle verbale : 126 ; échelle performance : 105.

Cas n° 4, dix ans :

— Travaille moyennement. Elle est actuellement au cours moyen première année. Très distraite.
— Q.I. : 94 ; échelle verbale : 105 ; échelle performance : 84.

Cas n° 5, vingt-quatre ans :

— N'a pas eu son C.E.P. par trop grande émotivité.
— S'intéressait bien aux études.
— Travaille comme sténodactylo.
— Q.I. : 86 ; échelle verbale : 94 ; échelle performance : 78.

Cas n° 6, vingt-quatre ans :

— Parle normalement vers trois ans.
— Conserve des difficultés dans l'élocution jusqu'à sept ans.
— Etudes très moyennes. A toujours été très handicapée par l'orthographe.
— Bonne mémoire pour les choses pratiques.
— Arrête ses études en quatrième. Considérée comme « peu douée » par la mère.
— Actuellement élève auxiliaire de puériculture à la Croix-Rouge depuis 1966.
— Elle a choisi elle-même cette orientation.
— Q.I. : 105 ; échelle verbale : 104 ; échelle performance : 104.

Cas n° 7, dix-huit ans :

— A suivi normalement ses études jusqu'au C.E.P. réussi à quatorze ans.
— Actuellement en apprentissage d'électricité (choix personnel) où il donne satisfaction.
— Q.I. : 100 ; échelle verbale : 105 ; échelle performance : 99.

— On note une lenteur manifeste dans les réponses.

Cas n° 8, *quinze ans :*

— Etudes difficiles. Aucune facilité pour apprendre.
— A arrêté sa scolarité à quatorze ans au niveau du cours moyen première année.
— Travaille chez lui actuellement en suivant les cours de l'Ecole universelle.
— On note une lenteur de l'idéation et un comportement très distrait.
— Meilleure réussite en mathématiques qu'en français.
— A signaler une myopie qui aurait gêné son rendement scolaire.

Cas n° 9, *vingt-quatre ans :*

— Scolarité normale jusqu'à dix-sept ans.
— Echec au B.E.P.C.
— Apprentie coiffeuse manucure dans le salon de ses parents.
— A vingt ans, échoue au C.A.P.
— Q.I. : 89 ; échelle verbale : 100 ; échelle performance : 78.
— On note une fatigabilité intellectuelle qui s'accentue en cours d'exécution (voir tests).

Cas n° 10 *:*

— Scolarité irrégulière de cinq à treize ans.
— Sait lire et écrire sommairement.
— Q.I. : 49 ; échelle verbale : 55 ; échelle performance : 51.

Donc, débilité harmonieuse à la limite de l'imbécillité.

En conclusion : sur nos 10 sujets, nous relevons les caractéristiques suivantes :

— 2 présentant un retard scolaire.
— 1 s'est arrêtée au C.E.P.
— 2 autres au C.A.P. professionnel.
— 4 ont une activité professionnelle satisfaisante sans C.A.P. (avec réussite au C.E.P. dans tous les cas, une s'est arrêtée en classe de quatrième).

On peut donc dire que l'insertion professionnelle est dans l'ensemble satisfaisante.

Le choix du métier, dans tous les cas, s'est effectué librement. Le rendement professionnel paraît à peu près normal et ils s'intéressent à leur activité. Aucune profession n'est choisie de manière élective, il existe une dispersion dans l'orientation comparable à celle d'une population normale.

Envisageons maintenant l'étude comparative des Q.I. chez nos 10 sujets (tabl. I).

Tableau I.

	I	*II*	*III*	*IV*	*V*	*VI*	*VII*	*VIII*	*IX*	*X*
Note verbale ..	64	104	105	105	126	72	94	122	100	55
Note performance	55	104	99	84	105	404	78	88	78	51
Note globale ...	51	105	100	94	117	51	86	107	89	49

Nous obtenons une moyenne pour la note globale de *84,9*.

On ne peut pas dire sur cet échantillon que l'intelligence des Turners soit très inférieure à la moyenne normale. Néanmoins, nous trouvons *3 cas de débilité franche.*

Dans 8 cas sur 10, la note de performance est toujours inférieure à celle de l'échelle verbale (dans les deux autres cas, les deux notes sont pratiquement égales).

Analysons maintenant les résultats aux différentes épreuves dans l'échelle verbale (tabl. II), puis dans l'échelle performance (tabl. III).

Tableau II - *Echelle verbale.*

	Information	*Compréhension*	*Problèmes*	*Chiffres*	*Similitude*
I	4	6	1	4	4
II	12	14	10	3	11
III	10	11	10	9	11
IV	10	13	10	11	9
V	6	9	4	3	6
VI	4	5	6	4	6
VII.	13	11	4	6	8
VIII	15	14	16	6	15
IX					
X		4	0	4	2

Donc, les notes les plus basses sont celles de l'épreuve « série de chiffres ». Ceci met en évidence un défaut dans la concentration intellectuelle et des *difficultés d'attention.*

Les notes les meilleures sont celles de l'épreuve compréhension ; donc, ces sujets gardent des capacités de bon sens et d'acquisition d'informations pratiques.

Examinons maintenant les résultats aux différentes épreuves dans l'échelle performance.

Tableau III - *Echelle performance.*

	Complément d'images	*Arrangement d'images*	*Assemblages*	*KOHS*	*Code*
I	4	5	4	3	3
II	10	11	11	10	12
III	10	8	11	12	10
IV	7	7	8	6	9
V	7	1	4	5	6
VI	0	1	0	3	5
VII	3	7	5	8	9
VIII	10	8	7	7	10
IX					
X	6		4	1	3

La dispersion des notes les plus basses et des notes les plus hautes ne nous autorise pas à tirer de conclusions valables quant à la réussite et à l'échec des Turners dans les épreuves de performance.

Envisageons maintenant la revue de la littérature en ce qui concerne le niveau mental des Turners.

En 1950, A. Doumic, sur vingt cas, conclut à une intelligence normale chez treize d'entre eux, contre sept avec une intelligence inférieure, dont certains franchement débiles.

Haddad & Wilkins (1959), dans une statistique portant sur 20 malades, donnent les résultats suivants (Q.I. global) :

— 3 inférieurs à 70,
— 2 entre 70 et 80,
— 12 entre 80 et 120,
— 3 supérieurs à 120.

Pour Wallis (1960), sur 12 malades, 11 ont un Q.I. entre 75 et 106, une enfant de quatre ans était très arriérée.

En 1961, Vanguemund & Vanguelperen présentent 13 malades situés entre 65 et 100 au Wechsler-Bellevue.

John W. Shaffer, en 1962, dans un article important, propose une étude de 20 cas. Il présente une étude comparative des sujets à chromatine négative et positive, et ne relève pas de différences importantes. Aucun groupe n'est éloigné de la moyenne de 100 pour l'échelle globale. Il relève par contre pour les deux groupes combinés une *différence entre l'échelle verbale et l'échelle performance. Dans tous les cas sauf un, le facteur verbal est supérieur au facteur performance.* Par l'étude des différents subtests, il pose l'hypothèse d'une perturbation privilégiée dans le syndrome de Turner de la *perception de l'espace,* et d'une difficulté régulièrement retrouvée dans les tests d'arithmétique, exprimant une *perturbation de l'attention et de la rétention visuelle.*

il complète son étude en soumettant 17 sujets au *test de rétention visuelle de Bender.* Conclusion : « Pour les groupes combinés, grande différence de 2 points entre le résultat attendu (par le Q.I.) et obtenu. »

Finalement, il exprime l'idée d'un « *déficit cognitif caractéristique de l'aplasie gonadique qui peut correspondre à un facteur organique cérébral relatif à l'anomalie chromosomique impliquée* ».

Cette même année (1962), Cohen confirme les résultats de Shaffer en retrouvant, sur 9 cas, des résultats *toujours supérieurs des tests verbaux sur les tests de performance.* Le Q.I. global est compris entre 86 et 119. Il complète son étude par le test des personnages que nous reverrons ultérieurement (étude psychologique).

Lindstein, en 1963, pour 20 Wechsler-Bellevue, en note 10 supérieurs situés entre 100 et 130 et 10 inférieurs entre 81 et 100.

En 1964, Money publie un important travail où il établit une comparaison entre les résultats obtenus au

Wechsler-Bellevue par des malades porteurs de syndrome de Turner (56 cas) et de Klinefelter (23 cas). En ce qui concerne le Q.I. global, la moyenne statistique est égale à la normale dans les deux groupes.

Par contre, dans le syndrome de Turner, il existe une supériorité constante de l'échelle verbale sur l'échelle performance, et cette différence est surtout sensible dans les Q.I. les moins élevés mais aussi les plus élevés. *Ceci n'apparaît pas dans le syndrome de Klinefelter.*

Il établit ensuite l'étude comparative de subtests choisis dans l'échelle verbale et dans l'échelle performance. Il isole ainsi le subtest *compréhension* dans l'échelle verbale et les subtests « *faculté d'attention* » (problèmes, plus chiffres) et « *organisation spatiale* » (arrangement d'images, assemblages et tubes de Kohs) dans l'échelle performance.

Dans le Turner, la différence entre le Q.I. par performance est parallèle à la différence entre le subtest compréhension et le subtest organisation spatiale.

Le quotient « Faculté d'attention » est toujours plus bas que le quotient compréhension, mais le subtest organisation spatiale est *régulièrement inférieur aux deux autres.*

Pour le syndrome de Klinefelter, on n'obtient pas de différences aussi significatives. Il conclut que le « déficit représenté par des résultats bas pour le facteur spatial peut être interprété comme un type de *dysgnosie* de la perception de l'espace. Celui relatif au subtest « faculté d'attention » est l'expression d'une dyscalculie. *Ce sont des déficits spécifiques cognitifs* ».

Alexander, Walker & Money (1964) présentent 13 cas dont l'échelle verbale est égale à 92,5, l'échelle verbale est supérieure à l'échelle performance (moyenne des deux échelles : 102 et 83). Ces auteurs procèdent également à une étude du sens droite-gauche. La moyenne d'erreurs

pour les sujets normaux est de 1,92. Pour les syndromes de Turner, elle est égale à 9,54, *ce qui introduit une différence significative entre les deux groupes.*

Alexander & Money (1965), parmi 61 syndromes de Turner, sélectionnent 17 cas. Moyenne d'âge : 14,8.

— Echelle verbale : 113,6.

— Echelle performance : 88,8.

— Echelle complète : 102,3.

Ils administrent le « gates Reading survey » associant une étude du sens de la direction et de la perception de l'espace à des tests s'adressant à la rapidité de lecture, au vocabulaire, à la compréhension.

Ils soulignent des difficultés fréquentes dans l'orientation et la perception de l'espace. Mais « il ne semble pas y avoir de rapport entre la sévérité des déficits neurocognitionnels et l'inaptitude à lire, car la plupart des patients qui ont le plus de difficultés dans l'orientation et la perception de l'espace sont parmi ceux dont l'âge de lecture est le plus en avance sur l'âge chronologique, et ceux qui ne présentent pas beaucoup de déficits sont les plus retardés ».

B) SCHEMA CORPOREL, PERCEPTION ET ORGANISATION DE L'ESPACE

Dans 8 cas parmi nos syndromes de Turner, nous avons étudié le schéma corporel et la perception de l'Espace. Pour cela, nous avons pratiqué un test de schéma corporel et un test de copie d'attitude, le test de la figure complexe de Rey, le test de Head et le test de Bender.

1° Schéma corporel, copie d'attitude.

Envisageons d'abord l'étude du *schéma corporel.* L'épreuve consiste à reproduire par la position des bras

et des mains certaines attitudes présentées sur des planches (4 planches). Deux sujets sur huit ont des très mauvais résultats avec schéma corporel très flou, et très mauvaise intégration.

Dans le premier cas, le Q.I. global est égal à 51. Dans le deuxième cas (Q.I. : 86), les figures 1 et 4 sont parfaitement réussies, au contraire des figures 2 et 3 très perturbées. Ceci peut être interprété comme un signe d'opposition, *car le même type de réponse est donné à la figure de Rey* et le test de Rorschach met en évidence une nette attitude oppositionnelle.

Pour les autres cas, la position des bras est beaucoup plus satisfaisante que la position des mains.

— Main droite : 6 erreurs.
— Main gauche : 6 erreurs.

Aucune erreur en ce qui concerne la position des bras.

Compte tenu d'un cas de débilité mentale (qui contraste avec un autre cas ayant le même Q.I. global : 51, mais une note performance plus élevée dont les résultats sont satisfaisants), nous pouvons néanmoins conclure que ces sujets *ont des difficultés à garder le souvenir purement kinesthésique de la position des membres supérieurs dans l'espace et en particulier des mains.* La majorité des erreurs se situe au niveau de la main droite. Les erreurs étant *groupées en fin d'épreuves, peut-être faut-il invoquer une rétention difficile liée à une attention labile.*

Nous avons pratiqué ensuite *l'étude de la copie d'attitude.* Il s'agit de reproduire des attitudes combinées des bras et des mains présentées au sujet au moyen de planches.

Les copies d'attitude sont exactes, mais reproduites en miroir. Ceci se retrouve dans quatre cas. Ces reproductions en miroir correspondent aux sujets dont les Q.I. sont les plus bas.

Néanmoins, deux sujets auraient dû faire preuve d'un processus plus satisfaisant. L'un de ces deux sujets présente un Q.I. performance qui n'est même pas limité (valeur : 78).

Par suite, ces erreurs semblent liées et proportionnelles à la valeur du Q.I.

2° Test de copie et de reproduction de la figure de Rey (1959).

a) *Epreuve de copie :* le sujet reproduit la figure complexe directement sur le papier. On apprécie l'exactitude et la durée du processus de copie (élaboration perceptive).

b) *Epreuve de reproduction :* le sujet regarde la figure et doit la reproduire sans modèle, après une latence de deux ou trois minutes. On étudie donc la mémoire de fixation.

En ce qui concerne le *processus de copie*, l'élaboration graphique de la perception visuo-spatiale est satisfaisante dans l'ensemble. La construction est exacte, précise, et structurée dans 3 cas sur 6. L'épreuve est réalisée dans un temps normal.

Ceci concerne les sujets à Q.I. sensiblement normal. Pour les deux sujets à Q.I. faible (51 pour les deux), on note une déficience très nette dans l'élaboration visuo-spatiale ; avec absence d'élément directeur dans la reproduction.

Par contre, l'étude du *processus de reproduction* laisse entrevoir des traits caractéristiques :

— L'exactitude et la précision sont dans tous les cas inférieurs à la moyenne.

— On peut parler de déficience mnésique importante.

En effet, on note de nombreux oublis. Sans le soutien de la perception le graphisme perd, lors de la reproduc-

tion, en adresse, en exactitude, car le sujet a tendance à bâcler l'épreuve. Ceci retrouve la fatigabilité et la baisse de l'attention que nous avons souvent noté.

3° Test de Head « main, œil, oreille ».

Ce test, proposé par Head et modifié par R. Zaggo et N. Galifret-Granjon, comporte trois épreuves :

a) Imitation des mouvements face à face.

b) Imitation sur ordre oral.

c) Imitation d'après des figures schématiques.

Pour Head, les difficultés dans l'accomplissement des épreuves traduisent une déficience de la compréhension du sens symbolique. Pour Van Woesten, les troubles relèvent de la construction de l'espace et de son analyse.

Dans cette épreuve, nous avons une très nette différence de réussite entre nos deux sujets à Q.I. bas et les autres. Parmi les 6 autres, nous relevons 1 cas (Q.I. : 94) qui, compte tenu de son âge (10 ans), présente une immaturité dans l'intégration de la corporéité (obs. 4), et un autre cas où l'épreuve a été perturbée par une attitude oppositionnelle caractérisée, comme dans les épreuves précédentes (obs. 5). Donc, les résultats dans ces tests paraissent directement proportionnels à la valeur des Q.I. Les erreurs traduisent plus des *difficultés d'attention* qu'une perturbation marquée de la construction spatiale.

4° Test de Bender.

Test proposé en 1938 par L. Bender, orienté vers l'organisation perceptive et motrice de l'espace. Il comprenait la reproduction graphique de neuf modèles géométriques. Il a été simplifié par Pascal & Suttel, puis par H. Santucci & N. Galifret-Granjon qui conservent cinq figures seulement (protocole utilisé ici).

La notation envisage :

— Les angles ;

— L'orientation des éléments ;

— La position relative des éléments .

Nous trouvons ici des résultats identiques à ceux constatés dans le test précédent. Il existe un parallélisme entre la réussite au test et la valeur du Q.I.

Les deux sujets débiles (Q.I. : 51) présentent en cours d'épreuve de nettes déficiences. Dans le cas n° 4 (10 ans), on constate toujours un retard de maturité.

Par contre, les 5 autres sujets ont des résultats convenables. Les erreurs constatées touchent le plus souvent la position relative des éléments. Par contre, l'orientation générale est satisfaisante.

C) RAPPORT ENTRE Q.I. ET INTENSITE DES MALFORMATIONS (Tableau IV.)

En 1965, Money & Granoff ont publié une étude établissant une comparaison entre la valeur des Q.I. et le nombre de stigmates somatiques présentés par les malades (56 cas). Ils concluent par l'absence de corrélation statistique satisfaisante, « la déficience mentale n'est pas en rapport avec les stigmates physiques, mais apparaît par hasard ». Ils signalent que les patients à chromatine négative ont un nombre moyen plus haut d'anomalies somatiques que les patients à chromatines positives.

Dans notre étude (voir tabl. V), nous avons 2 malades présentant plus de 5 malformations, 4 présentant 5 malformations et 4 présentant moins de 5 malformations.

Les anomalies les plus représentées sont le cubitus valgus et l'implantation basse des cheveux (6 fois), le

ptérygium coli (5 fois, dont 2 peu nets) et le palais ogival (5 fois également). A signaler 2 malformations cardiaques possibles.

Il n'existe pas d'écart statistique valable entre la moyenne des Q.I. et l'importance en nombre des malformations.

Tableau V.

Malformations	*Moyenne Q.I.*
> 5 malformations	74,5
5 malformations	91
< 5 malformations	84

Sur 6 sujets ayant eu un sexe chromatinien, 5 sont négatifs.

D) RAPPORT ENTRE LA VALEUR DES Q.I. ET SYNDROME NEUROLOGIQUE

Il semble par contre exister une relation entre la valeur du Q.I. et l'intensité des troubles neurologiques.

4 de nos malades présentent des troubles neurologiques. La valeur la plus importante du Q.I. est égale à 89. Les autres valeurs sont 51 deux fois et 49.

Nous avons 2 syndromes d'excitation pyramidale et 2 cas où existe un hypotonie, associée la première fois à des réflexes vifs, une deuxième fois à des mouvements anormaux (voir tabl. IV).

TABLEAU IV

Observations	*Sexe chromatinien*	*Q.I.*	*Examen neurologique*	*E.E.G.*
Observation 1 : 1,20 m. Palais ogival. Syndactylie. Signe d'Archibald.	Négatif.	G : 51. V : 72. P : 40.	Réflexes vifs. Babinski gauche.	
Observation 2 : 1,40 m. Palais ogival. Cubitus valgus. Noevi cutanés. Dygénésie 4°. Implantation basse des cheveux.	Négatif.	G : 107. V : 122. P : 88.	Normal.	Normal.
Observation 3 : 1,30 m. Palais ogival. Cubitus valgus. Taches pigmentaires. Implantation basse des cheveux. Possible C.A.	Négatif. (caryotype : XO)	G : 117. V : 126. P : 105.	Normal.	Anomalies pariéto-temporales gauches (fonctionnelles ?).
Observation 4 : 1,17 m. Palais ogival. Cubitus valgus. Implantation basse des cheveux.	Négatif.	G : 94. V : 105. P : 84.	Normal.	Irritabilité et instabilité du tracé.
Observation 5 : 1,42 m. Cou palmé. Cubitus valgus. Implantation basse des cheveux.	Absent.	G : 86. V : 94. P : 78.	Normal.	

Observation 6 : 1,45 m. Noevi pigmentaires. Cubitus valgus.	Négatif.	G : 105. V : 104. P : 104.	Normal.	Asymétrie des hémisphères. Eléments bilatéraux à l'hyperpnée.
Observation 7 : 1,40 m. Ptéry. coli. ant. Implantation basse des cheveux. Epicanthus droit éty. Thorax déformé. Diastasis des gr. droits. Cubitus valgus.	Négatif.	G : 100. V : 105. P : 99.	Normal.	Ondes θ pariéto-temporales à l'hyperpnée.
Observation 8 : 1,32 m. Palais ogival. Hypertélorisme. Ptérygium coli. Thorax excavé. Souffle systo. de pointe.	Absent.	G : 51. V : 64. P : 55.	Hypotonie diffuse, réflexes rotuliens vifs.	Ondes θ pariéto-temporales à l'hyperpnée.
Observation 9 : Ptérygium coli modéré. Implantation basse des cheveux. Hypoplasie maxillaire infér. Noevus et molluscums. Archibald +.	Négatif. (caryotype : XO)	G : 89. V : 100. P : 78.	Hypotonie, mouvements anormaux.	Activité irrégulière, rythmes rapides postérieurs. Éléments amples et pointus sans rapport constant avec les mouvements anormaux.
Observation 10 : Ptérygium coli peu net. Bradymétacarpie du 4e doigt. 5e incurvation. Anomalies vertébrales. Noevi nombreux. Pied-bot bilatéral. Excentration vers le haut des pupilles.	Négatif.	G : 49. V : 55. P : 51.	Syndrome pyramidal des M.I. rotuliens vifs, Babinski droit.	Tracés sous-voltés avec activité lente irrégulière surchargée d'ondes rapides d'origine sous-corticale à l'hyperpnée.

E) CONCLUSION

De cette étude des fonctions cognitives dans le syndrome de Turner, nous pouvons souligner les aspects suivants :

1° *Il n'y a aucune corrélation significative entre syndrome de Turner et débilité mentale.* Nous retrouvons dans notre étude un étalement dans la valeur des Q.I. comparable à celui présenté par l'ensemble des auteurs.

Beaucoup de sujets dépassent 100 pour la note globale et la proportion de débiles n'est pas sensiblement plus élevée que dans la population générale.

2° *Il n'existe pas de rapport significatif* entre le nombre de malformations présentées et la valeur du Q.I.

3° Par contre, l'existence d'un syndrome neurologique paraît souvent associé avec une valeur basse du Q.I.

4° Il existe de manière très fréquente une supériorité de l'échelle verbale sur l'échelle performance. Nos constatations rejoignent celle des auteurs.

5° En ce qui concerne *l'étude du schéma corporel,* nous avons noté des difficultés à garder le souvenir de la position des membres supérieurs dans l'espace et en particulier des mains.

6° *L'étude de la perception et de la construction spatiale* ne nous a pas montré de perturbations bien spécifiques, et nous ne pouvons pas parler de « déficit cognitif électif », comme le suggère Money. *Les résultats obtenus sont très conditionnés par la valeur générale du Q.I.*

7° Il nous paraît au contraire exister *de gros troubles de l'attention.* En effet :

a) Les malades présentent une nette diminution de réussite dans les tests, après un certain temps d'épreuve. Ils manifestent tous une *fatigabilité* très apparente. Ceci a été particulièrement sensible dans les épreuves du schéma corporel.

b) L'épreuve de la figure complexe de Rey nous a montré une réussite dans l'ensemble, faible au test de reproduction. Comme si l'appréhension du monde réel visuel ne s'imprégnait que très peu, ne laissant que peu de traces dans la conscience et par suite dans le souvenir. Nous pouvons souligner ici un trouble de la mémoire de fixation et de la faculté d'attention. Plusieurs fois, nous avons remarqué une attitude oppositionnelle du sujet. MONEY a nettement souligné la faiblesse du facteur nommé par lui « *Freedom from distractability* ».

Dans la même série de constatations, s'inscrit la faiblesse du subtest « Mémoire de chiffres » du Wechsler-Bellevue qui totalise 6 notes parmi les 9 plus basses de toutes les épreuves de performance. Ces troubles de l'attention, de la concentration de soi se situent à la transition entre l'étude des fonctions cognitives et celle du caractère et du comportement que nous allons aborder maintenant.

CHAPITRE V

ÉTUDE PSYCHOLOGIQUE (suite)

II. - Caractère - Comportement

PLAN

A) ETUDE DE L'ENFANCE.

a) Première enfance.
b) Scolarité.

B) LA VISION DES AUTRES :

Famille, milieu professionnel.

C) LA VISION DE SOI. LA SEXUALITE.

a) Conscience de la petite taille et des anomalies.
b) Conscience et identification sexuelle.
c) Le vécu sexuel.

D) APPORT DU TEST DE RORSCHACH.

a) Etude comparative formelle.
b) Etude du symbolisme.

L'étude du caractère et du comportement des syndromes de Turner a donné lieu à de nombreuses publications.

Nous envisagerons l'étude simultanée de nos 10 cas et des différentes observations présentées dans la littérature.

Nous diviserons cet exposé en quatre grandes rubriques :

A) Etude de l'enfance.

B) La vision des autres : famille, milieu professionnel.

C) La vision de soi. La sexualité.

D) Synthèse. Test de Rorschach.

A) ETUDE DE L'ENFANCE

a) Première enfance.

Nous avons peu de renseignements dans la littérature sur les premières années des syndromes de Turner. Dans nos 10 observations, nous notons :

Cas n° 1 : naissance prématurée avec malformations. La malade est née après le décès de deux enfants, dont le premier porteur d'une hydrocéphalie. La mère a pré-

senté un état dépressif pendant toute la grossesse de notre sujet.

Cas n° 2 : naissance prématurée.

Cas n° 3 : vomissements précoces.

Cas n° 8 : déformation thoracique retrouvée chez deux autres enfants et dans la famille de la mère. Hypotrophie jusqu'à trois ans.

Cas n° 10 : frustration précoce. Abandonnée dès deux ans par la mère.

Parmi nos 10 cas, 2 sont enfants uniques. Les autres ont des frères et sœurs ne présentant pas d'anomalies (sauf cas n° 8).

La prise de conscience de la petite taille par la famille et l'entourage n'est pas notée dans les trois premières années. Seule l'existence de malformations dès la naissance ou d'antécédents morbides sont vécus avec anxiété par la famille (cas n° 1).

Le développement de la marche et l'acquisition du langage paraissent sensiblement normaux (sauf cas n° 6). La propreté est acquise dans des délais normaux.

Aucune particularité de comportement dans la petite enfance n'a été notée.

b) Scolarité.

Comme nous l'avons dit dans l'étude précédente, nos sujets ont suivi une scolarité à peu près normale. En dehors de leurs difficultés intellectuelles (mathématiques en particulier), ils ont une fréquentation scolaire régulière, et ne se singularisent pas dans leur comportement. (Seul le cas n° 10 a eu une scolarité irrégulière.)

Nous notons une fois (cas n° 8) une attitude d'opposition, avec refus de la scolarité, colères fréquentes envers les professeurs, ayant amené à changer plusieurs fois d'établissement.

On note souvent une attitude distraite qui amène à parler de « difficultés de mémoire », *mais, dans l'ensemble, la scolarité de nos malades ne se singularise pas en ce qui concerne le comportement par rapport aux enfants de leur âge.*

B) LA VISION DES AUTRES

Famille, milieu professionnel.

Comment les Turners sont-ils vécus par leur famille, et comment réagissent-ils dans leur groupe familial ?

Sur 8 malades que nous avons convoqués en entretien, 4 étaient accompagnées par leur mère, 3 sont venues seules. Un malade est venu avec son père. Toutes les malades accompagnées ne dépassaient pas dix-huit ans.

Au contraire, celles qui sont venues seules ont une moyenne d'âge située autour de vingt-cinq ans.

A chaque entretien où la mère était présente (ou le père une fois), elle donnait seule des explications. L'entretien poursuivi en tête-à-tête avec le sujet nous a donné toujours l'impression d'une forte inhibition ; comme si le sujet n'avait rien à ajouter à la vision donnée par l'adulte.

Une malade nous a dit : « Maman vous a tout dit. Ça doit être vrai » (obs. 6). Deux sujets étaient très visiblement mal à l'aise d'être seuls et ont demandé le retour immédiat de leur mère

Cinq sujets sont très protégés, vivent en famille. Lorsqu'il existe des frères et sœurs (toutes nos observations sauf une), ils ne sont pas éduqués de manière égale. *En effet, nos sujets sont vécus comme fragiles, différents des*

autres. Lorsqu'ils sortent seuls, les parents ne sont pas rassurés, « il pourrait arriver quelque chose ».

Deux sujets paraissaient avoir établi un équilibre entre le milieu familial et le milieu professionnel (obs. 2 et 6). L'une des deux (obs. 6) vit dans un foyer, revenant seulement pour le week-end dans la maison familiale

Deux sujets (obs. 3 et 5) paraissent s'être libérés du milieu familial et mènent une vie résolument indépendante. L'une d'elles recherche les concours radiophoniques, voyage. Elle a conscience de la dépendance dans laquelle elle serait par rapport à sa mère si elle ne réagissait pas : « Ma mère voudrait m'habiller comme une petite fille. »

Avec l'âge, une tendance à s'individualiser du milieu familial est nettement sensible.

Nous classons à part (obs. 10) une malade abandonnée très tôt en hospice.

Dans tous les cas, nous n'avons pas noté d'agressivité déclarée envers le milieu familial. Sont décrits des comportements instables, turbulents, mais jamais de réactions hostiles caractérisées. Elles sont « susceptibles », mais réagissent aux contrariétés plus volontiers sur un mode passif, ayant tendance à s'isoler du milieu familial (« à bouder ») plutôt que sur un mode agressif (un cas de Dazzi).

La plupart des auteurs signalent la grande dépendance de ces malades, surtout par rapport à la mère (Sabbath, Moniss, Alice Doumic).

La mère inquiète et culpabilisée par les anomalies morphologiques s'installe dans une attitude de surprotection, cherchant à éviter à l'enfant le traumatisme du monde extérieur. D'où le vécu passif infantile souligné par tous les auteurs (Sabbath, Monis, Parèles, Turner, A. Doumic, etc.).

Par rapport aux frères et sœurs, les attitudes de jalousie sont peu déclarées, peu sensibles à l'entourage. Les conflits sont peu apparents.

Les relations avec les camarades sont contrôlées par la mère. Les amis sont reçus à la maison. Très fréquemment, la mère choisit les amis pour qu'ils « correspondent mieux » à leur enfant. Elle s'inquiète si quelques relations échappent à son contrôle. L'une de nos malades était ainsi qualifiée de « trop sociable ».

Les relations dans les milieux professionnels ne posent pas trop de difficultés. Mais les contacts paraissent superficiels, la plupart de nos malades se disent peu concernées par les personnes qu'elles sont amenées à rencontrer. Elles ne trouvent pas, dans leur milieu de travail, une insertion très profonde. Elles donnent satisfaction dans leur emploi, mais sans adhésion très personnalisée.

Dans un cas, nous avons noté le choix du métier de puéricultrice (cas 6) qui exprimait la motivation idéaliste de dépasser son propre problème pour s'intéresser à la souffrance des autres. « Le contact des gens ayant des malformations la console », dit sa mère.

Mais, d'une manière générale, l'insertion professionnelle de nos malades n'offre pas une très grande singularité. Comme le souligne le test de Rorschach de manière à peu près constante, il existe dans la relation avec les autres une inhibition, une recherche un peu forcée et difficile du contact. Ces sujets sont sans cesse en effort d'adaptation et trouvent dans le conformisme d'une vie sans histoire une manière de ne pas être trop angoissés.

C) LA VISION DE SOI - LA SEXUALITE

a) Conscience de la petite taille et des anomalies.

On peut dire que la conscience de la petite taille est toujours présente.

Tous nos sujets ont explicité à l'entretien un « complexe d'infériorité ». Ce complexe est ressenti par les parents qui s'efforcent, en général, dans les premières années, de dissimuler l'anomalie à leurs enfants. Il est évident que cette conscience augmente avec l'âge, et devient très sensible à partir de douze-quatorze ans, de manière concomitante à l'éveil de la sexualité. Cette conscience d'être inférieur par la taille est responsable de nombreux états dépressifs, d'angoisses, de « cafards » dont la plupart se plaignent (cas de Dazzi).

Sabbath, Monis & coll. (1961), présentant l'étude de 6 cas, disent que 4 d'entre elles sont surtout préoccupées par leur petite taille. Ils signalent une malade qui présentera une « réaction schizophrénique » centrée sur l'obsession de « vouloir grandir ». Ils notent que l'association à une obésité augmente l'élément dépressif.

A. Parèdes, H. Turner & coll. (1955) présentent l'étude de deux jumelles turnériennes chez qui la conscience de leur petite taille était le problème le plus angoissant.

Decourt (1967) dit que ces sujets sont plus affectés par leur taille que par l'impubérisme. Au contraire, les malformations associées dont certaines sont très évidentes (ptérygium coli) sont moins préoccupantes. Les sujets n'en parlent pas spontanément, et aucune observation n'existe où la conscience des malformations paraisse à l'origine d'un état dépressif ou obsessionnel.

b) Conscience et identification sexuelle.

Aucun de nos sujets ne présente de trouble important de l'identification sexuelle (au contraire de ce qui est

décrit dans le pseudo-hermaphrodisme). Le sexe est attribué à la naissance et l'éducation sans difficultés est orientée dans le sens masculin ou féminin, sans ambiguïté.

Nous avons pratiqué le « test des personnages » qui consiste à faire dessiner librement par le sujet un personnage masculin ou féminin. On procède ensuite à une étude comparative des dessins, en essayant de dégager des constantes graphiques.

1° *Etudes de Q.I. normaux, soit 6 cas.*

Tous les personnages expriment leur sexualité par :

— La coiffure ;

— Le vêtement.

Aucun dessin de femme n'exprime une féminité complète ; bien que les personnages soient reproduits de profil, la poitrine n'est jamais représentée. On note :

— Absence de sourcils dans 5 cas ;

— Absence d'oreilles dans 4 cas ;

— Absence de doigts dans 1 cas ;

— Nombre de doigts inexact à l'une ou l'autre main ou aux deux dans 3 cas ;

— Attitude dynamique dans 3 cas et 1 cas amputé des membres inférieurs (c'est donc une kinesthésie partielle, inhibée).

— *6 personnages sur 12 ont leur regard tourné vers le passé.*

— Attitude rigide, sévère, austère, dans 1 cas ;

— Tendance à l'imprécision, au tracé flou et mal structuré dans 3 cas ;

— Le graphisme est dans l'ensemble pauvre, hésitant et rigide.

2° *Etude des cas de débilité.*

Les caractéristiques de ces personnages sont très perturbées et l'indifférenciation formelle très poussée.

Dans l'ensemble, on peut dire que la différence morphologique entre les deux sexes est exprimée de manière convenable par l'ensemble des dessins.

La dualité masculin-féminin est nettement affirmée, bien que la féminité soit toujours incomplète. Nous avons été frappé par la pauvreté relative des détails (mains, sourcils) et par la rigidité de l'expression.

Nos résultats concordent dans l'ensemble avec ceux obtenus par Cohen, en 1962, sur 9 filles appliquant « The Drawn a person test ». Voici les résultats donnés par cet auteur :

— Par rapport à un groupe témoin où la féminité était nettement exprimée par les contours, dans le groupe de malades seules 3 sur 9 l'expriment.

Les 6 autres dessins donnent :

— 2 asexuées,

— 2 bisexuels,

— 2 femmes en période prépubertaire.

— 8 sur 9 dessins expriment l'immobilité (suppression d'un bras, de jambes ou autre partie suggérant le mouvement).

— Les mains sont absentes dans 4 cas, les doigts dans 7 cas.

— Le détail intérieur (c'est-à-dire l'aptitude à représenter les articulations, les parties du corps en vêtement par des lignes) est absent dans 8 cas sur 9.

Par rapport à nos constatations, l'ambiguïté sexuelle paraît plus poussée, avec une nette tendance aux dessins indifférenciés. (La moyenne d'âge est plus faible que dans notre étude.)

On retrouve cette tendance à la rigidité, à l'immobilité et la très grande fréquence du dessin inachevé, en ce qui concerne les mains, et les détails du corps d'une manière générale.

S'agit-il d'une fatigabilité, comme nous la connaissons en cours de test chez nos sujets, *ou bien d'un refus peut-être inconscient d'accepter la corporéité d'une manière totale ?*

3° *Le vécu sexuel.*

L'attirance sexuelle s'exprime de manière à peu près constante chez nos sujets, sauf chez ceux qui sont hyperprotégés et qui manifestent un comportement très infantile (cas 1, 7, 8, 10 qui incluent donc les deux sujets masculins).

Aucune de nos malades n'a eu de relations sexuelles. Toutes souhaitent en avoir, mais soulignent leur timidité par rapport aux hommes, la peur d'être repoussées à cause de leur petite taille.

Toutes souhaitent se marier ou l'ont souhaité et se résignent ensuite. Elles regrettent toutes de ne pouvoir être mères. Elles songent parfois à adopter des enfants (cas n° 2).

Deux disent se masturber depuis l'âge de quinze ans. Les fantasmes sont régulièrement représentés à composante hétérosexuelle. Une fois, nous avons noté un fantasme homosexuel assez précis (cas n° 2), mais aucun cas d'homosexualité patente.

Donc l'ensemble de nos sujets présente des tendances sexuelles normales mais difficiles à réaliser à cause de leur timidité et de la peur de ne pas plaire. (L'une d'elles est attirée par des hommes très grands.)

Sabbath, Monis & coll., sur leurs 6 malades, en présentent 3 ayant les mêmes caractéristiques psychologiques, dont une qui craint d'être repoussée lorsqu'un homme apprendra qu'elle ne peut être mère. Trois autres, par contre, refusent de se considérer comme différentes, et disent que leur taille n'a rien d'exceptionnel, et désirent une vie sexuelle normale qui ne doit pas poser de problème.

Hampson & Money décrivent en détail l'évolution sexuelle d'une jeune turnérienne. « A onze ans, pratiques homoérotiques avec une compagne. La jeune fille fut surprise par le fait que sa compagne était heureuse d'avoir les seins caressés. A quatorze ans, est commencée l'hormonothérapie substitutive. A quinze ans, elle raconte l'apparition de fantasmes. Certains sont masochistes. Ils surviennent avant le sommeil et se composent de monstres, tortures, coups. La jeune fille elle-même est tuée. Les meurtriers sont en général un groupe d'hommes. Rares sont les femmes. Parfois, on la torture. Elle a ses vêtements enlevés, elle est blessée avec des couteaux, battue avec un gourdin, divers objets sont enfoncés dans son vagin (couteaux, verge). Ceci s'accompagne quelquefois d'un sentiment d'excitation. Elle considère que les épisodes de pénétration génitale sont moins excitants que lorsqu'elle est torturée. Souvent, une masturbation manuelle accompagne ses fantasmes. Mais on peut retrouver une masturbation sans fantasmes. »

D'après ce que dit la jeune fille, l'excitation érotique ne se distingue pas des sensations produites par des attouchements génitaux. L'orgasme n'est pas évident. En opposition avec ses rêves, ses attachements sont plutôt calmes, restreints et prudes. Chaque semaine, elle va dans des surprises-parties. La mère découvrit que Marilyn avait été amoureuse d'un homme marié très paternel qui venait fréquemment à la maison avec sa femme. On en conclut que la jeune fille n'avait pas encore surmonté les tabous de son éducation.

Les auteurs concluent « à un développement sexuel psychologique normal ». L'épisode du jeu homosexuel est la seule chose convaincante pour prouver que le sexe chromosomique a de l'influence sur l'orientation sexuelle (?). *C'est la seule patiente sur onze agénésies gonadiques qui montre un érotisme homosexuel épisodique.*

Ils complètent avec le tableau suivant qui étudie sur 11 cas l'existence de fantasmes, de pratique sexuelle et d'homosexualité.

	Sujets enfants ou avant traitement (8 cas)			*Adultes ou après traitement* (5 cas)		
	Oui	Non	Douteux	Oui	Non	Douteux
Rêves, fantasmes, jeux érotiques ..	5	1	2	3	0	2
Pratiques génitales, stimulation érotique	1	5	2	5	0	0
Homosexualité ...	1	5	2	0	5	0

Finalement, nous découvrons chez nos sujets une sexualité très consciente, mais dont l'expression peut être masquée par un infantilisme persistant. L'influence du milieu familial paraît très importante et, la plupart du temps, l'indépendance relative permet l'éveil d'une sexualité normale quant à son projet, mais dont la réalisation reste difficile pour nos malades à cause de leur timidité.

L'une de nos malades raconte douloureusement l'échec de ses fiançailles, à cause de sa petite taille qui déplaisait à sa future belle-famille (obs. 5).

Quelle est l'influence de la thérapeutique substitutive hormonale ?

Deux de nos cas seulement avaient bénéficié de ce traitement au moment de ce travail. Toutes deux sont très satisfaites d'avoir des règles.

Elles ont conscience que leur féminité s'est épanouie. Dans les deux cas, il s'agit de sujets indépendants dans leur milieu familial, souhaitant le mariage, très conscientes de leur sexualité (obs. 2 et 5).

L'une de nos malades, par contre, très intelligente et sublimant très bien ses problèmes, a refusé les cycles artificiels, pensant que cela changerait ses relations par rapport aux hommes. Il semble qu'elle considère cette méthode comme un leurre, et qu'elle préfère regarder ses problèmes « sans tricher ». Ceci rejoint les observations de Sabbath, Morris & coll. où plusieurs sujets refusaient les cycles artificiels (mais il s'agissait là d'un refus plus global d'envisager leur condition. Elles niaient aussi l'existence de leur petite taille). D'autres refusent par peur de la douleur et du désordre, craignant ce changement qui leur est donné par un moyen médicamenteux.

Sabbath & Morris rapportent l'observation de 4 sujets ayant eu des cycles avant de voir le psychiatre.

Une est enchantée après une angoisse transitoire, les autres sont heureuses sans nuance et considèrent leurs règles comme l'achèvement définitif de leur féminité.

La mise en traitement s'accompagne souvent d'angoisse et parfois d'une petite réaction dépressive. Sans doute attendent-elles un changement plus global de leur habitus, et espèrent voir augmenter leur taille, ce qui entraîne une déception.

Nous rappelons l'observation de Hansen où le début de la thérapeutique substitutive s'est accompagné d'un état confusionnel (mais il s'agissait d'un implant, et il a été relevé un œdème cérébral peut-être par surdosage).

Plusieurs auteurs, par contre, ont décrit la survenue d'un état dépressif après interruption ou arrêt spontané de l'action hormonale (obs. de Lynch et celle de Michaux, Duche & L. Moor).

Dans l'ensemble, à condition que l'immaturité et l'infantilisme des sujets ne soit pas très prononcés, la thérapeutique substitutive paraît aider ces sujets à mieux assumer leur identification sexuelle. Sabbath & Morris notent des réactions différentes en fonction de leur taille.

Il semble que les plus défavorisées à ce point de vue aient tendance à refuser les cycles artificiels. Elles sont surtout préoccupées de nouveaux médicaments pour accroître leur taille de manière globale, affirmant qu'elles ne sont pas différentes des autres femmes. Celles parmi les plus grandes sont très soucieuses, par contre, de l'absence de règles et souhaitent en avoir.

Comment envisagent-elles leur stérilité ?

La plupart sont prévenues de ce fait dès que le diagnostic de Turner est posé. Une des raisons d'être refusée par l'homme est l'impossibilité d'être mère. Ne pas pouvoir être mère représente une difficulté pour conquérir l'homme, et elles n'osent pas s'offrir « incomplètes ». Pour ce qui est d'élever un enfant, plusieurs envisagent d'en adopter un éventuellement (cas n° 2). Mais plus que l'absence de règles (ce qui peut être compensé), la certitude d'être stérile se confond de manière fondamentale avec l'angoisse de leur féminité non achevée qui ne peut retenir l'homme.

Parfois, elles ne peuvent supporter cette fatalité et refusent de se croire telles. Une de nos malades, pourtant prévenue, envisage malgré tout le mariage et la maternité (cas n° 5).

Leur stérilité reste un obstacle sans nuance, impossible à modifier, difficile à contourner, qu'il faut accepter ou refuser. Paradoxalement, nous n'avons pas noté dans la littérature d'état dépressif directement en rapport avec ce problème. Peut-être est-il ressenti surtout par des personnalités dont la suffisante maturité rend possible une quelconque sublimation ?

Nous n'avons pas à ce jour de travaux en ce qui concerne la sexualité des Turners mâles. Nos deux sujets n'offrent aucune particularité bien nette, et sont surtout conditionnés par leur très grande immaturité, probablement liée à leur protectionisme familial.

D) APPORT DU TEST DE RORSCHACH

Le test de Rorschach a été pratiqué chez neuf sujets et donne de précieuses indications permettant d'approfondir leur psychologie. Nous donnerons l'essentiel des conclusions que donne l'étude comparative des tests.

a) Etude comparative formelle.

1° *Nombre de réponses :*

— De 20 à 30 : 3.

— Inférieures à 20 : 3.

— Supérieures à 30 : 3.

Par suite, le nombre de réponses est varié : les sujets ne donnent pas un nombre de réponses spécifiquement inférieur ou supérieur à la moyenne.

2° *T/R :*

— Supérieur à 45 secondes : 3 .

— Inférieur à 45 secondes : 6.

A noter donc que le temps de réaction est généralement supérieur à la moyenne. Dans 3 cas, le T/R est vraiment long (2 minutes, 2 mn 18, 2 mn 28). Si celui de 2 mn 18 peut être imputé à la débilité mentale, l'inhibition pathologique seule peut rendre compte des autres.

3° *La succession :*

Au lieu d'être ordonnée, elle présente des perturbations mettant en évidence des processus mentaux manquant de cohérence, de logique perceptive.

Relâché : 5.

Incohérente : 2

Rigide : 1.

Pas d'approche méthodique des situations et manque de rigueur de la pensée.

4° *Type d'appréhension :*

1. 0/0 G. - Moyenne 20 %.

0/0 20 = 1.

0/0 < 20 = 5.

0/0 > 20 = 2.

Nous ne trouvons que des G. primaires plus quelques G. intramaculaires (G D bl).

Donc, manque d'appétit de réalisation, manque d'ambition et peut-être attitude dysphorique dans leur appréhension et perception du monde.

2. 0/0 D - Moyenne 60 %.

Donc 4 cas dont le 0/0 est normal,

2 cas dont le 0/0 est inférieur,

1 cas dont le 0/0 est très inférieur.

3. 0/0 Dd - Moyenne 10 %.

4. 0/0 DO. Nous trouvons des pourcentages supérieurs à la moyenne. Donc, nous pouvons noter une tendance au syndrome d'incertitude intérieure à l'esprit de minutie.

5. 0/0 Dblv. Un seul 0/0 important dont on ne peut tenir compte.

6. 0/0 F- Moyenne 60 à 65 %.

Nous trouvons 2 pourcentages inférieurs à la moyenne, ce qui indique chez ces sujets une difficulté à se diriger dans la vie et à s'adapter à la réalité extérieure. 3 pourcentages satisfaisants. 3 pourcentages supérieurs à la moyenne.

7. 0/0 F + - Moyenne 80-90 %.

Résultats très satisfaisants. La précision, le degré d'exactitude, la cohérence de la pensée sont tout à fait normaux.

5° *Types de résonance intime :*

— 3 types extratensifs : l'affectivité domine, mais elle est labile.

— 1 type coarté

— 2 types coartatifs-extratensifs, c'est-à-dire sujets qui rétrécissent leur personnalité des intérêts vivants par refoulement de tendances extratensives qu'ils ne peuvent vraisemblablement pas assumer.
— 2 types :
— ambiéqual-extratensifs,
— extratensifs-ambiéqual.
a) Sujet ambivalent ayant des possibilités extratensives ;
b) Sujet extratensif mais indécis par difficulté à assumer la relation avec autrui sans ce mode superficiel et instable.

6° *Etudes des chocs :*
— Choc initial : 2.
— Choc pl. 3 : 3.
— Choc au planc : 2.
— Choc couleur : 1.
— Choc à la pl. 4 : 5.
— Choc à la pl. 6 : 5.
— Choc à la pl. 7 : 3.
— Choc à la pl. 9 : 3.

A remarquer que 3 cas ont des chocs à la fois aux planches 4, 6, 7 et 9.

Donc, nous concluons à de profondes difficultés d'intégration et d'intériorisation du vécu masculin sexuel et féminin sexuel dans un sens très général.

Difficultés d'identification au parent du même sexe et parallèlement problème œdipien.

Les chocs à la planche 4 expriment une indétermination vécue des caractères et des attributs sexuels. Donc une ambiguïté fondamentale très perturbante dont l'incidence sur la personnalité est d'autant plus accentuée que le niveau intellectuel est bas.

7° *Etudes des kinesthésies :*

Dans l'ensemble, peu de kinesthésies.

Ceci confirme les tendances extratensives, la pensée non-créatrice, l'inhibition motrice, le faible dynamisme et la faible vitalité. Enfin, la tendance à l'appréhension du corps humain sous une forme floue et instructurée. Il faut signaler aussi une tendance très nette à non sexualiser l'être humain puisqu'une seule kinesthésie précise le sexe des personnages perçus.

8° *Etude des couleurs primaires :*

3 cas présentent une immaturité affective avec labilité et égocentrisme.

9° *Etude des couleurs secondaires :*

Ce sont les planches 4, 6 et 9 qui suscitent le plus de réponses estompage vraisemblablement par leur contenu symbolique perturbant.

4 et 6 : symbolisme sexuel.

9 : sujet face à lui-même.

10° *0/0 Ban. Moyenne 20-25 :*

2 % supérieurs à la moyenne.

— Cas n° 1 : lié à la débilité.

— Cas n° 2 : conformisme excessif avec répression des émotions et contraction de la personnalité.

11° *0/0 H :*

Moyenne 15 %.

Toujours inférieur à la moyenne, donc difficulté de contact humain.

12° *0/0 A :*

Moyenne 35 à 50 %.

2 inférieurs à la moyenne.

2 satisfaisants.

4 pourcentages supérieurs à la moyenne.

Donc, pensée conformiste d'une façon rigide ou personnalité qui cache ses difficultés d'adaptation en s'efforçant de ressembler à tout le monde.

Note. — La notation des tests de Rorschach suit un autre ordre que la numérotation des observations. Voici l'équivalence :

Observation 1 : N° VII.
Observation 2 : N° IX.
Observation 3 : N° VI.
Observation 4 : N° IV.
Observation 5 : N° VIII.
Observation 6 : N° II.
Observation 7 : N° III.
Observation 8 : N° I.

b) Etude du symbolisme.

Cas 1 : symbolisme très pauvre en raison de la débilité mentale.

Cas 2 : 80 % réponses A. 36 % Ban. Conformisme excessif. Symbolisme très pauvre par désir de ressembler à tout le monde.

Cas 3 : nombreuses visions « têtes ». Difficulté de vivre le corps vivant dans sa totalité.

Cas 4 : frustration affective. Moi inconsistant, mal structuré. Avidité orale (p. 14) : petit chien gueule ouverte pour avoir sa pâtée. Symbolisme sexuel : cornes, têtes de serpents. Une queue de chat. Symbolisme dont la projection est très imprécise et stéréotypée.

Cas 6 : tonalité dépressive :

— Branche morte vieille ;

— Intérieur de grotte avec les pénombres ;

— Aigle mort et étalé comme si on l'avait appliqué au mur ;

— Peau de lapin ouverte.

Cas 8 : nombreuses préoccupations au sujet de sa corporéité (6 Anat. + description anatomique planche I).

Cas 9 : préoccupations au sujet du corps. Tend à la dévitalisation.

CONCLUSIONS GÉNÉRALES

Au terme de cette étude sur les troubles neuro-psychiatriques du syndrome de Turner, nous pouvons dégager quelques grands aspects et tenter quelques interprétations :

— Il n'existe pas de corrélation directe entre syndrome de Turner et débilité.

Beaucoup de Turners sont intelligents et si leur réussite scolaire et professionnelle n'est pas optimum, il faut incriminer bien souvent une surprotection familiale qui s'oppose à leur maturation normale.

— Il n'existe pas de corrélations directes entre intensité et nombre des malformations en valeur du quotient intellectuel. L'étude détaillée du caryotype permettrait d'établir une relation possible avec le coefficient intellectuel surtout en ce qui concerne les mosaïques.

En effet, l'existence d'un excès de chromosomes X ou Y (polygonosomie) semble entraîner (par des relations encore inconnues) un pourcentage de débilités très supérieur à la population générale.

Par contre, le syndrome de Klinefelter (XXY) ne paraît pas entraîner un pourcentage significatif de débilités, bien qu'elles paraissent plus élevées en moyenne que dans le syndrome de Turner.

— L'existence de troubles neurologiques dans le syndrome de Turner paraît relever du syndrome malformatif général sans qu'il soit possible de retenir une fréquence plus accrue d'un trouble par rapport à d'autres, sauf peut-être en ce qui concerne l'hypoacousie. Aucune particularité du caryotype par rapport aux troubles neurologiques n'est connue à ce jour.

Par contre, la concomitance entre troubles neurologiques sévères et valeur basse du quotient intellectuel paraît significative.

— Les électroencéphalogrammes ne traduisent pas des troubles bien spécifiques. Ils paraissent dans l'ensemble perturbés, ce qui traduit assez souvent une élévation anormale des gonadostimulines, en particulier des F.S.H. D'autres tracés rappellent ceux qu'il est possible de trouver dans les névroses ou dans les manifestations caractérielles.

L'étude de la perception spatiale ne nous a pas permis de retrouver un déficit cognitif électif, comme le suggèrent les travaux américains.

Mais notre échantillonnage est trop restreint pour qu'on puisse en tirer des conclusions valables. Nos résultats dépendent trop, ici, de la valeur globale des quotients intellectuels. Il faudrait étudier une grande population turnérienne à quotient intellectuel normal, associée à une étude précise des caryotypes, dans l'hypothèse d'une perturbation élective reliant la structure des chromosomes et leurs anomalies avec l'intégration plus ou moins réussie de la spatialité. Nous pensons toutefois que les difficultés signalées dans l'appréhension spatiale, outre la part non négligeable des troubles de l'attention, traduisent également (quel que soit l'apport génétique) une

mauvaise intégration de la corporéité, une perturbation dans la frontière qui unit le corps à la spatialité d'une manière plus générale. La mauvaise intégration de l'espace, traduite dans les tests, serait la projection d'un vécu corporel perturbé, comme une figure déformée peut être issue d'un prisme.

Au centre de ce corps problématique, référence vraiment axiologique, nous trouvons la petite taille. Elle est précocement ressentie comme une différence éclatante, apparente à tous, thème constant d'infériorisation. On comprend que la maturation de l'espace traduise au moins une distorsion, même si les potentialités génétiques sont normales au départ. Car il s'agit de traduire un espace qui reste fondamentalement « autre », celui d'un corps d'altitude sensiblement normal. La sexualité introduit bien sûr une nouvelle ambiguïté.

Malgré des pulsions et des projets sexuels vécus conformément à leur apparence de femmes (essentiellement) ou d'hommes, nos malades accèdent difficilement à une réalisation existentielle. En effet, la peur d'être refusé, d'être ridicule (toujours à cause de la taille), introduit une fermeture de l'être, persuadé intimement de l'échec qui menace son projet, au point d'en différer la réalisation. D'où les conduites névrotiques d'évitement et de négation même de leur réalité corporelle. Si ce sentiment d'infériorisation est surmonté, elles sont cernées encore par leur stérilité, d'où le sentiment qu'elles séduisent l'homme de manière superficielle, mais que, très vite, il découvrira qu'elles ne sont pas des femmes authentiques.

Le test des personnages traduit bien par le graphisme cette hantise d'être des femmes incomplètes et le tracé se maintient rigide, dépressif, crispé contre l'angoisse. Le test de Rorschach offre des leit-motiv constants : appréhension dysphorique du monde, incertitude intérieure,

vision du corps morcelé, parcellaire, incomplet. Nous avons vu que les bouffées délirantes s'organisent très souvent autour de ce thème d'angoisse corporelle. Les états dépressifs admettent le plus souvent comme explication la décompensation d'un être qui se vit différent dans son corps et quotidiennement. Quant aux organisations schizophréniques, nous avons vu que leur fréquence n'avait pas une acuité particulère, par rapport à l'endémie générale de la maladie. A cette difficulté d'être, intimement vécue, s'ajoute la vision des autres et singulièrement de la famille. Car elles sont dites différentes et ceci dès l'enfance, ce qui transforme leur inquiétude en conviction.

Il convient d'organiser le monde autour d'elles puisqu'elles ne peuvent aller au monde. Et l'emprise de la mère devient prépondérante qui rassure en enfermant l'être dans une distribution « à sa mesure ».

L'attitude régressive, infantile, l'immaturité, la difficulté pour soutenir l'attention, l'aspect volontiers capricieux de leur comportement, tout ceci relève d'une véritable culture. Et la réussite de cette symbiose inextricable mère-enfant est une constante de nos observations. Celles qui nous ont paru avoir sublimé leurs conflits ont toujours conscience d'avoir échappé au destin promis par la mère. Rappelons ici le mot d'une de nos malades disant qu'elle s'opposait énergiquement à ce que sa mère l'habille encore comme une petite fille.

L'existence de nos malades offre le plus souvent la configuration de mondes clos, où résonnent sans cesse les échos maternels, où l'angoisse est cimentée par la régression.

Et comment donc réconcilier ces êtres au monde, puisqu'ils nous sont donnés incomplets ? Par la psychothérapie bien sûr. Nous pensons que la valeur de la taille offre une valeur pronostique essentielle.

Les problèmes sexuels paraissent beaucoup mieux sublimés et plus faciles à conduire chez celles qui sont parmi les plus grandes. L'hormonothérapie substitutive offre une perfectibilité non négligeable de leur féminité, par la valeur symbolique des menstruations. Mais elle doit être présentée comme un petit moyen, pour ne pas entraîner une transformation trop sentie de la corporéité, source possible d'états dépressifs ou confusionnels. Certaines la refusent, n'admettant pas d'être artificialisées. Ceci est le fait d'appréciations et dépend bien sûr de l'âge auquel on commence les cycles.

Quant à la certitude qu'elles ont de leur stérilité, il n'est peut-être pas toujours utile de leur présenter comme telle. Il serait plus facile pour ces femmes, si elles se marient, d'accomplir toutes les explorations habituelles dans ce domaine afin qu'elles pensent qu'il leur arrive un ennui, *mais comme il arrive à d'autres femmes.* Si la psychothérapie a encore sa place avec ces êtres douloureux, elle envisagera ensuite la disjonction de la symbiose pathologique mère-fille et la conduite des conséquences possibles. Pour aider l'insertion des turnériennes dans le monde « grand et bien sexué », on évitera sans doute difficilement de les bercer d'illusions. Mais tout doit être tenté pour qu'elles croient avoir des chances, malgré leur fatalité somatique, et admettre le plus de liberté possible malgré l'essence.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes. Si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu :
Bordeaux
Le Doyen,
F. TAYEAU

Vu :
Le Président de Thèse,
P. DELMAS-MARSALET.

Vu
Bon à imprimer :
Bordeaux
Le Recteur,
J. BABIN

BIBLIOGRAPHIE

Alexander (D.) & Money (J.). — Reading ability, object Constancy, and Turner's Syndrome. *Perceptal and motor Skills,* 1965, **20**, 981-984.

Alexander (D.), Ehrardt (A.) & Money (J.). — Dessins défectueux tant humains que géométriques dans le syndrome de Turner. *J. Nerv. Ment. Dis.,* fév. 1966, **142**, n° 2, 161-167.

Alexander (D.), Walter (H. T.) & Money (J.). — Studies in Direction Sens: I Turner's Syndrome. *Arch. Gen. Psychiat.,* 1964, **10**, 337-339.

Benton (A. L.). — The revised Visual retention Test Clinical and experimental applications. New York, Psychological corporation, 1955.

Blanc (M.), Bourgeois (M.) & Fontanges (X.). — Syndrome de Turner et troubles neuro-psychiatriques. *Ann. Méd. Psych.,* 1966, **2**, 346-352.

Bolt (A. P.) & Muller (M. G.). — Mental Deficiency in Turner's Syndrome. *Nederl. Tijsechr. Geneesk,* 1955, 3052-3055.

Boucher (M.). — *Soc. Méd. Psych.* du 22 mai 1967, in *Ann. Méd. Psych.,* juin 1967, t. II, n° 1, 105.

Casey, Segall, Sreet & Blank. — Anomalies des gonosomes et troubles du comportement. *Nature,* 1966, February 5, vol. 209, n° 5023.

Cohen (H.). — Caractéristiques psychologiques d'un groupe d'adolescents avec dysgénésie ovarienne. *Psych. Méd.,* mai-juin 1962, **24**, n° 3, 249-256.

Cowie (V.). — L'importance de certaines anomalies chromosomiques en psychiatrie. *Symp. CIABA II* (1), 28-32.

Cowie (V.), Coppen (A.) & Norman (P.). — Nuclear sex and body built in Schizophrenia. *Brit. Med. J.,* 1960, **2**, 431-433.

Dazzi (P.). — Etude des aspects psychopathologiques dans un cas de syndrome de Turner. *Riv. Sperim. Freniatria,* 1er juill. 1957, **81**, n °2, 234-352.

Veyt (F. de) & Moia (V.). — Syndrome de Turner et ses relations avec le statut Bonnevie-Ullrich. *Ann. d'Endocrin.,* 1951, **12**, 1111, 1118.

Decourt (J.). — *Rev. du Prat.,* 1961, vol. 11, 709-729.

Desclaux (P.), Soulairac (A.) & Delaville (M.). — Syndrome de Turner avec troubles mentaux. *Ann. Endocr.* (Paris), 1953, **13**, 670-684.

Doumic (A.). — Etude de quelques traits psychologiques chez les filles atteintes de syndrome de Turner. Thèse Médecine, Paris, 1949.

Haddad (H. M.) & Wilkins (L.). — Congenital Anomalies associated with gonadal aplasia: Review of 55 cases. *Pediatrics,* 1959, **23**, 885-902.

Hampson (J. L.), Hampson (J. G.) & Money (J.). —The syndrome of gonadal Agenesis and male chromosomal pattern in girls and women: Psychologic studies. *Bull. Johns Hopkins Hosp.,* 1955, **97**, 207-226.

Hauser (F.), Alliez (J.), Bouckson (G.) & Chappaz (J.). — Etat confusionnel puis névrotique après traitement d'un syndrome de Turner. *Ann. Méd. Psychol.,* juill. 1961, **119**, n° 2, 376.

Jacobs & Brunton. — Anomalies des chromosomes sexuels et troubles du comportement. *Nature,* 25 déc. 1965, vol. 208, 5017.

Lindberg (B. J.). — Psycho-infantilism. *Acta Psych. Neurol. Scandinav.*, suppl. 61, 1950.

Loeweinstein (L.) & Nowak (K.). — Un cas de syndrome de Turner avec troubles psychiques. *Polski Tygod Lek*, 1965, **20**, n °14, 527-528.

Lynch (H. J.), Krush (T. P.), Krush (A. J.) & Tips (R. L.). — Psychological variation in patients with gonadal dysgenesis (Turner's Syndrome). *J. Lancet*, 1966, **86**, 340-344.

Marzi (A.) & Teodori (V.). — Aspetti Psicologici devi vari tipi di ipoevolutismi e di ipervolutismi nell' adolescenza. *Medicana*, 1955, **5**, 5.

Melbin (G.). — Neuro psychiatric Disorders in six chromatics negative women. *Brit. J. Psychiatr.*, 1965, **112**, 145-148.

Michaux (L.), Duche (D.-J.) & Moor (L.). — Aspects psychologiques et psychiatriques du syndrome de Turner. *Rev. de Neuro-Psych. infant.*, 1967, **15**, n° 9, 689-694.

Milcu (S. M.), Maximillian (C.), Stanescu (V.), Florea (I.), Poenaru (S.) & Augostin (M.). — Syndrome de Turner avec hydrocéphalie interne, petit mal et mosaïque chromosomale XO/XX. *Rev. Sc. Med.* (Bucarest), 1963, **8**, n° 8, 141-145.

Milcu (S. M.) & coll. — Syndrome de Turner avec schizophrénie et caryotype XO. *Fiziol. Norm. Pat.* (Bucarest), mars-avr. 1964, **10**, n° 2, 139-143.

Money (J.). — Cytogenetic and Psychosexual inconguities with a note ou space form blindness. *Amer. J. Psychiatr.*, 1963, **119** 820-827.

Money (J.). — Two cytogenetic syndrome: Psychologic Comparisons. I. intelligence and specific factor quotients. *J. Psychiat. Res.*, 1964, **2**, 223-231.

Money (J.) & Alexander (D.). — Turner's syndrome: Further demonstration of the presence of specific comitional deficiences. *J. Med. Gene*, 1966, **3**, 47, 47-48.

Money (J.) & Granoff (don). — Q.I. and the somatic stigmata of Turner's syndrome. *Amer. J. Ment. Defic.*, 1965, **70**.

Money (J.), Hampson (J. C.) & Hampson (J. L.). — Sexual incongrities and Psychopathology. The evidence of human hermaphroditism. *Bull. John Hopkins Hosp.*, 1956, **98**, 43.

Money (J.), Hampson (J. C.) & Hampson (J. L.). — Hermaphroditism, recommendations concerning assigument of sexe, change of sexe and Psychological management. *Bull. John Hopkins Hosp.*, 1955, **97**, 284.

Moor (L.). — Polygonosomies et niveau intellectuel. *Rev. Neuro. Psychi. infant.*, 1967, **15**, 4-5, 325,348.

Paredes (A.), Turner (H. H.) & Zanartu (J.). — Etude psychologique de jumelles vraies atteintes de dysgénésie ovarienne. *J. Nerv. Ment. Dis.*, janv. 1962, **134**, n° 1, 28-33.

Patrono (V.), Di Ferrante & Zilli. — Infantilismo con ipergonadistimulinuria de aplasia delle ovaie. *Riforma Med.*, 1950, **64**, 411-415.

Perrault (M.), Klotz (B.) & Housset (E.). — Deux cas de syndrome de Turner avec surdimutité dans la même famille. *Bull. Mém. Soc. Méd. Paris*, 1951.

Pitts (F. N.) & Guze (S. B.). — Anorexia Nervosa and gonadal dysgenesis (Turner's syndrom). *Amer. J. Psychiatr.*, 1963, **119**, 1100-1102.

Polani. — *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1961, **54**, n° 8, 672-674.

Price (W. H.), Strong (J. A.) & Edinburd. — Gonosomes et troubles du comportement. *The Lancet*, 1966, March 12, vol. 1, n° 7437.

Romani (J. D.), Loo (H.), Reyes, Loo (P.), Saba (S.) & Parry (J.). — Sur un cas de maladie de Turner. *Ann. Méd. psychol.*, 1967 (125e année), t. II, n° 1, 102-105.

Sabbath (J. C.), Morris (Th. A.), Menzer-Benaron & Sturgis (S. H.). — Observations psychiatriques de jeunes filles avec dysgénésie ovarienne. *Psychosom. Med.*, juin 1961, **23**, n° 3, 224-231.

Shaffer (J.). — A specific cognitive deficit observed in gonadal aplasia. *Journ. of Clinical Psychology*, 1962, **18**, 403-406.

Slater (E.). & Zilkha (H.). — A case of Turner mosaïc with myopathy and Schizophrenia. *Proc. Ray. Soc. Med.*, 1961, **54**, 674-675.

Tomkiewick (S.). — Aberrations chromosomiques et neuro-psychiatriques infantiles. Concours médical, 16 déc. 1967 (I), 23 déc. 1967 (II).

Turner (J.). — A syndrome of infantilism. Congenital webbed neck and cubitus valgus. *Endocrinology,* 1938, **23**, 566.

Vague (J.). — Un cas de syndrome de Turner : étude anthropométrique et électroencéphalographique. *Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris,* 1951, **67**, 1164-1167.

Verger (P.), Battin (J.-J.), Kermarec (J.) & Vital (Cl.). — Syndrome de Bonnevie-Ullrich-Turner chez un nouveau-né. *Arch. franç. de Pédiat.,* 1962, t. XIX, n° 9.

Wallis (H.). — Psychopathologische Studien bei endokrin gestörten Kindern und lugend lichen. *Z. Kinderheilk,* 1960, **83**, 420-435.

Wilkins (L.). — The diagnosis and treatment of Endocrine disorders in childhood and adolescence. ed. 2, Springfield, Ch. C. Thomas Publisher, 1957.